

**Vergleichende kapillarmikroskopische
Untersuchungen am Nagelfalz und Conjunctiva
bei Patienten mit Acrocyanose und
dyshidrotischen Zuständen**

von

Maria Seeberger

aus

Burgellern

1971 № 75

Aus der Klinik und Poliklinik für Haut- und Geschlechtskrankheiten
der Universität Erlangen-Nürnberg
Direktor: Professor Dr. med. O. Hornstein

**Vergleichende kapillarmikroskopische
Untersuchungen am Nagelfalz und Conjunctiva
bei Patienten mit Acrocyanose und
dyshidrotischen Zuständen**

Inaugural-Dissertation
zur Erlangung der Doktorwürde
der Hohen Medizinischen Fakultät
der Friedrich-Alexander-Universität
Erlangen-Nürnberg

vorgelegt

von

Maria Seeberger

aus

Burgellern

Gedruckt mit Erlaubnis der Medizinischen Fakultät
der Universität Erlangen-Nürnberg



Dekan: Prof. Dr.W. Schiefer

Referent: Prof. Dr. O. Hornstein

Tag der mündlichen Prüfung: 12. 1. 1971

Inhaltsübersicht

	Seite
I. Einführung	1
II. Eigene Fragestellung	4
III. Regulierung der peripheren Strombahn	6
IV. Ätiologie und Pathogenese der Acrocyanose	10
V. Klinisches Bild der Acrocyanose	14
VI. Differentialdiagnosen zur Acrocyanose als Morbus sui generis	23
VII. Das kapillarmikroskopische Bild als atonisch-hypertoner Symptomenkomplex in der Literatur	27
VIII. Ätiologie und Pathogenese der Dyshidrose	32
IX. Historische Entwicklung der Kapillar- mikroskopie	37
X. Eigene Untersuchungen	40
1. Methode der Untersuchungen	40
2. Tabellarische Zusammenstellung der Untersuchungsbefunde	44
XI. Auswertung und Diskussion der erhobenen Befunde	48
XII. Zusammenfassung	60
XIII. Literaturverzeichnis	III

I. Einführung

In der Pathogenese zahlreicher innerer Erkrankungen finden sich Störungen der peripheren Durchblutung; auch einen Großteil der Hauterkrankungen kann man unter diesem Aspekt sehen. So weist beispielsweise GOTTRON auf die "Bedeutung pathischer Gefäßveränderungen" bei Rheumatismus, Lupus erythematoses, Ekzemen, Dermatomykosen und der progressiven Sklerodermie hin.

Aufgrund der verschiedenen Ätiologien und der sehr variablen Krankheitsbilder erscheint es nun nicht leicht, eine sinnvolle Einteilung für periphere Durchblutungsstörungen zu treffen, bei näherer Betrachtung bieten sich jedoch zweierlei Gesichtspunkte dafür an. KLÜKEN schreibt dazu:

"Es ist unverkennbar, daß im französischen und anglo-amerikanischen Schrifttum Gefäßerkrankungen oft zu sehr vom rein Descriptiven her gesehen wurden und werden. ... Im deutschen Schrifttum ist es vor allem die Ratschowsche Schule, die unter Betonung des funktionellen bzw. pathologisch-anatomischen Geschehens die Abgrenzung in dieser Weise durchführt."

In Anlehnung an RATSCHOW bringt KLÜKEN folgende Einteilung:

I. Angiolopathien

1. acrocyanotische Zustandsbilder
 - a) Acrocyanose - Acroasphyxie
 - b) Erythrocyanosis crurum puellarum
2. livedoartige Zustandsbilder
3. erythermalgische Zustandsbilder

II. Angioneuropathien

III. Angioorganopathien

Die Angioorganopathien könnte man auch als arterielle und venöse Verschußkrankheiten bezeichnen. RATSCHOW definiert sie als Durchblutungsstörungen, bei denen es

zu morphologisch faßbaren Veränderungen der Gefäßwände kommt. Dabei stehen als klinische Symptome diejenigen im Vordergrund, die auf der progredienten Einengung der Gefäßlumina beruhen.

Im Gegensatz zu den Angioorganopathien bleibt bei den Angioneuropathien die Struktur der Gefäße jahrelang unverändert. Klinisch sind sie durch anfallsweises Auftreten charakterisiert, wobei sich - wenigstens in den Anfangsstadien - danach kein Anhaltspunkt mehr für das Vorhandensein einer Durchblutungsstörung nachweisen läßt. Nach KLÜKEN besteht der "entscheidende nosologische Faktor in einer krankhaften Reaktionsbereitschaft des Gefäßnervensystems, vor allem in den Zentren der vegetativen Gefäßregulation". Dabei kommt es zu einer "überwertigen Beantwortung physiologischer Reize auf die Gefäße". Das klinische Bild wird vom Raynaudschen Syndrom beherrscht.

Als Angiolopathien bezeichnet RATSCHOW Erkrankungen des peripheren Kreislaufs, die an der Endstrombahn lokalisiert sind. Diese umfaßt dabei sowohl Gefäße, die sich anatomisch wie Angiolen, d. h. Arteriolen, Kapillaren und Venolen, verhalten als auch Gefäße, die nach SPALTEHOLZ funktionell ebenfalls als Angiolen anzusehen sind.

Die führenden pathognomonischen Kennzeichen der Angiolopathien stellen gewissermaßen eine Verbindung zwischen Angioneuropathien und Angioorganopathien dar, und zwar insofern, als wir einerseits "organisch faßbare Gefäßveränderungen" (wie bei den Angioorganopathien) als auch "primär funktionelle Fehlreaktionen" (wie bei den Angioneuropathien) finden können. Gerade diese "funktionellen Fehlreaktionen" werden bei kapillarmikroskopischen Untersuchungen deutlich sichtbar.

Im Rahmen dieser Arbeit möchte ich mich auf die Angiopathien und bei diesen nur auf die acrocyanotischen Zustandsbilder beschränken.

Die Dyshidrose umfaßt in dieser Arbeit nur ein kleines Kontingent an Patienten und soll daher auch nicht so ausführlich wie die Acrocyanose behandelt werden. Da im Zusammenhang mit anderen Untersuchungen bei Dyshidrosekranken die Möglichkeit bestand, wenigstens einige Fälle kapillarmikroskopisch zu betrachten, wollten wir diese Gelegenheit nutzen. Wenn auch für allgemeingültige Ergebnisse über die periphere Vasomotorik bei Dyshidrose Untersuchungen an einem größeren Patientengut erforderlich sind, so kann man sich doch anhand dieser wenigen Fälle ein ungefähres Bild über das Verhalten der peripheren Strombahn bei Dyshidrose machen.

II. Eigene Fragestellung

Im Mittelpunkt der Arbeit stehen vergleichende Untersuchungen zwischen gesunden Personen und Patienten mit Acrocyanose und dyshidrotischen Zuständen. Als Untersuchungsstelle dienen der Nagelfalz der Hände und Füße und teilweise auch die Conjunctiva bulbi. Schwierigkeiten treten dabei insofern auf, als eine genaue Grenze zwischen einem noch gesunden und einem bereits pathologischen Gefäßbefund, rein kapillarmikroskopisch gesehen, nicht zu ziehen ist, es sei denn, man bezieht die makroskopisch sichtbaren Symptome in die Beurteilung mit ein.

Es sollen zunächst gesunde Personen untersucht werden, um einen Überblick über normale Gefäßbilder und Reaktionsweisen der kleinsten Gefäße zu gewinnen und diese gegen pathologische Veränderungen abzugrenzen. Dabei ist, soweit möglich, zu achten auf:

1. die Zahl der Kapillarschlingen im mikroskopischen Gesichtsfeld,
2. die Form und Weite der Blutsäulen,
3. die örtliche Blutströmungsgeschwindigkeit,
4. die Farbe bzw. den Füllungszustand der Kapillaren,
5. die Farbe des Untergrundes.

In der Literatur wird das kapillarmikroskopische Bild der Acrocyanose als "atonisch-hypertoner Symptomenkomplex" beschrieben, d. h. die arteriellen Schenkel sind spastisch verengt, während die venösen Anteile im ausgeprägten Fall eine maximale Erweiterung zeigen.

Messungen der Breite der arteriellen und der venösen Kapillarschenkel sollen Klarheit darüber bringen, ob sich bei einer makroskopisch sichtbaren Acrocyanose der

"atonisch-hypertone Symptomenkomplex" kapillarmikroskopisch in jedem Fall verifizieren läßt und in welchen Dimensionen sich die Gefäßdurchmesser im Vergleich zur Norm bewegen.

Weiterhin - wenn auch nur am Rande - soll versucht werden, die Acrocyanose und das Alter der Patienten in Beziehung zu setzen.

Bei den Patienten mit dyshidrotischen Erscheinungen sind in Anbetracht des geringen Kollektivs genauere Erhebungen nicht möglich. Doch können Bestimmungen der Gefäßdurchmesser wenigstens einen Anhaltspunkt dafür geben, ob bei diesem Krankheitskomplex pathologische Veränderungen an den kleinsten Hautgefäßen vorhanden sind oder ob das Kapillarbild normal ist.

Bei den Untersuchungen an der Conjunctiva bulbi soll versucht werden nachzuweisen, ob und inwieweit sich auch hier für die Acrocyanose oder Dyshidrose typische Abweichungen des Gefäßbildes von der Norm finden lassen.

III. Regulierung der peripheren Strombahn

Die periphere Strombahn hat als ein Teil des gesamten Kreislaufsystems besondere Aufgaben für den Organismus zu erfüllen. Sie ist verantwortlich für die Regulierung der Körpertemperatur, für einen ausreichenden Blutdruck und nicht zuletzt für die Ernährung des Gewebes. Dies zeigt sich in einer vermehrten örtlichen Durchblutung und einem erhöhten Stoffaustausch bei gesteigerten Anforderungen.

Die Anpassung der terminalen Strombahn an die jeweiligen Erfordernisse geschieht durch örtliche und ferngesteuerte Mechanismen, die aber ineinandergreifen und so gemeinsam den Zustand der Gefäße bestimmen. Gebunden ist die Regulation des Kapillarbettes an die glatte Gefäßmuskulatur, und damit sind vor allem die kleinen und kleinsten Arterien sowie die terminalen Arteriolen beteiligt. Die Kapillaren selbst sind unbeteiligt. Da die kleinen Venen unterschiedlich stark muskularisiert sind und physiologischerweise relativ träge reagieren, haben sie keine wesentliche Bedeutung.

Damit ein Bluttransport überhaupt möglich ist, sind eine Strombahn, eine ausreichende Blutmenge und ein Druckgefälle erforderlich. Wie nun die physikalischen Gesetzmäßigkeiten für die Durchströmung in diesem System sind, gibt annähernd das Poiseuille'sche Gesetz an. Da dieses aber nur für starre Röhren gilt, haben WEZLER und SINN Untersuchungen an Kaninchenlungen vorgenommen und danach ein "Strömungsgesetz des Blutkreislaufes" aufgestellt, in dem die Elastizität der Gefäßwand berücksichtigt wird. Sie konnten zeigen, daß "die Beziehung zwischen Druck und Stromstärke einer Potenzfunktion entspricht, wobei der Exponent vom kontraktilen Tonus der glatten Gefäßmuskulatur abhängt".

Neben physikalischen Gesetzen unterliegt die Regulierung des Kapillarkreislaufes in erster Linie Mechanismen, die den kontraktilen Gefäßtonus beeinflussen. Zudem besitzen die muskularisierten Bereiche der Endstrombahn neben ihrem durch die Innervation bedingten "neurogenen Tonus" schon primär einen "Grundtonus" oder "myogenen Tonus", der durch die "autonome Funktion der Muskelzelle selbst" hervorgerufen wird. Letzterer ist vor allem in den Gefäßen der Skelettmuskulatur ausgeprägt.

Weiterhin von Bedeutung sind auch mechanische Druck- und Dehnungsreize, deren Einflüsse BAYLISS als "myogene Reaktion", WEZLER und SCHÖNBACH als "barynogene Kontraktion" und GOLENHOFEN (1960) als "mechanogene Reaktion" beschrieben. So konnte GOLENHOFEN am menschlichen Unterschenkel bei einer Senkung des Umgebungsdruckes eine Abnahme der Muskeldurchblutung beobachten. Wie diese "mechanogene Gefäßreaktion" zustandekommt, ist bis heute noch nicht sicher geklärt. Die Physiologen glauben, daß "die Beantwortung von Dehnungsreizen mit einer Kontraktion eine Grundeigenschaft der glatten Muskelzelle darstellt", und folgern daraus, daß "die autonome bzw. mechanogene Reaktion auf der gleichen Eigenschaft der glatten Muskelzelle beruht wie der myogene Tonus bzw. der Grundtonus der Gefäße". (ILLIG)

Auch Temperaturschwankungen, die besonders an den Extremitäten spürbar werden, beeinflussen den Kontraktionsgrad der Gefäße. Abkühlung führt im allgemeinen zu einer Vaskonstriktion, Erwärmung zur Vasodilatation. Man führt diese Reaktion auf eine direkte Beeinflussung der glatten Gefäßmuskulatur zurück. Daneben diskutiert man auch eine "vermehrte Bildung vasodilatierender Stoffwechselprodukte bei steigender Gewebstemperatur sowie hypothetische Axonreflexe" (SCHÖOP).

Ebenso wirken eine Reihe körpereigener Substanzen auf die Wandspannung der peripheren Gefäße. Es sind dies Stoffe, die entweder in der Gefäßwand gebildet werden oder durch Diffusion dorthin gelangen. Dazu gehören Stoffwechselzwischen- oder -endprodukte wie Milchsäure, Kohlensäure, Histamin und die phosphorylierten Adenosinverbindungen (SCHOOP). Sie stellen nach ILLIG einen "lokal-chemischen Regulationsfaktor" für die Vasodilatation dar, der besonders an den terminalen Arteriolen und Kapillarsphinkteren wirksam wird.

Innerviert werden die Extremitätengefäße von Fasern des autonomen Nervensystems, das somit ebenfalls für den kontraktilen Muskeltonus verantwortlich ist. Doch steht der Sympathikus mit seinem vasokonstriktorischem Einfluß ganz im Vordergrund. Der Tonus der Vasokonstriktoren ist aber keineswegs konstant, sondern wird bei Temperaturänderungen, sensiblen oder sensorischen Reizen und chemischen Blutänderungen durch zentralnervöse Impulse gesteuert. Ob und inwieweit dilatatorische Nervenfasern überhaupt an der Regulation der peripheren Durchblutung beteiligt sind, ist noch nicht endgültig geklärt.

Bei der Funktion der terminalen Strombahn ist streng zwischen Haut- und Muskeldurchblutung zu unterscheiden, denn es finden sich nicht nur qualitative, sondern auch quantitative Unterschiede in der Reaktionsweise. Während die quantitativen Unterschiede mit einem verschiedenen anatomischen Aufbau, wie zum Beispiel der Versorgung mit Gefäßnerven oder a. v. Anastomosen, zu erklären sind, lassen sich die qualitativen Unterschiede wohl darauf zurückführen, daß in den Haut- und Muskelgefäßen der Einfluß der regulierenden Faktoren verschieden ist. So wirken sich in der Haut zentralnervöse Impulse weit mehr aus als im Skelettmuskel, wo der Einfluß lokaler Stoffwechselprodukte überwiegt.

Auch bei Temperaturänderungen zeigt sich ein gegensätzliches Verhalten der beiden Stromgebiete. Bewirkt eine Erwärmung der Haut eine Zunahme der Durchblutung, so tritt im Muskel eine entgegengesetzte Reaktion auf, nämlich eine Abnahme der Durchblutung. Dieses Verhalten dürfte darauf zurückzuführen sein, daß im Muskel a. v. Anastomosen nicht sicher nachweisbar sind, die bei der physikalischen Temperaturregulierung von Wichtigkeit sind.

Ein letzter Unterschied besteht in der Größe der Durchblutung. Diese übersteigt bei der Haut weit ihren Eigenbedarf, während die Skelettmuskulatur nur so stark durchblutet ist, wie es die Ernährung des Gewebes verlangt.

IV. Ätiologie und Pathogenese der Acrocyanose

In früheren Jahren gaben viele Autoren Kälte und Nässe als Hauptursache für eine Reihe von Dermatosen an, zu denen auch die Acrocyanose gehört. So glaubte TÖRÖK, daß neben inneren Ursachen, die ein abnormes Verhalten der Blutgefäße bedingen können, vor allem niedrige Temperaturen für das Auftreten der Acrocyanose von Bedeutung seien und führte die Erweiterung der Kapillaren und des subpapillären Plexus unmittelbar auf die Einwirkung von Nässe und Kälte zurück.

Inzwischen führten neue Erkenntnisse über Physiologie und Pathologie der peripheren Durchblutung zu anderen Theorien über die Ätiopathogenese der Acrocyanose. BRAUN nimmt an, daß diese exogenen Reize allein niemals eine Acrocyanose auslösen können. Wohl seien sie aber in der Lage, bei einer bereits bestehenden vegetativen Dystonie das "Regulationsvermögen des peripheren neurovasculären Apparates" so zu beanspruchen, daß sich die peripheren Blutgefäße funktionell nicht mehr anpassen können und dann eine Acrocyanose entsteht.

RATSCHOW nahm Untersuchungen an 500 Fischereiarbeitern vor, die vorwiegend Kälte und Nässe ausgesetzt waren. Dabei fand er, daß nur 14 Personen an einer Acrocyanose litten, wobei sieben diese Erkrankung seit ihrer Kindheit hatten. Kälte und Nässe sind also auch heute noch von Bedeutung, aber nur als auslösende oder verstärkende Faktoren (LANGE, RATSCHOW, BURCKHARDT), während die Kälteempfindlichkeit eher als Folge anzusehen ist (KLÜKEN).

Daneben spielt nach RATSCHOW auch noch die Lebenskondition der Erkrankten eine besondere Rolle. So konnte er bei Patienten mit Acrocyanose eine "angiopathische Reaktionslage" nachweisen, die zum größten Teil konstitutionell

und erblich bedingt war. Es zeigte sich bei Testuntersuchungen, daß Reize des täglichen Lebens wie Wärme, Kälte, Aufregung u. a. bei diesen Kranken eine andere Reaktion hervorriefen als bei Gesunden. Dies traf vor allem bei Reizen zu, die im Normalfall eine Gefäßverengung verursachen, und seltener bei Reizen, die eine Gefäßerweiterung bewirken.

Bei weiteren Nachforschungen über die Ätiopathogenese der Acrocyanose traten innersekretorische Störungen immer mehr in den Vordergrund. So sprach man von Dysregulationen der Keimdrüsen, der Schilddrüse, der Hypophyse und der Nebennieren. Dabei standen bei einem Großteil der Autoren die durch die Ovarien bedingten Störungen an erster Stelle. MARANON stellte in seiner Arbeit "La main hypogénitale" fest, daß bei Acrocyanose mit pluriglandulären Störungen eine Genitalinsuffizienz vorlag. Dagegen fand sich "la main hypogénitale" bei reiner Ovarialinsuffizienz ohne Beteiligung anderer innersekretorischer Drüsen, woraus er die häufige Erkrankung von Mädchen und den Krankheitsbeginn während der Pubertät folgerte.

VILLARET, SAINT-GIRONS und GRELLETY-BOSVIEL beschrieben ähnliche Störungen als "syndrom d'hypertension veineuse et d'acrocyanose avec insuffisance ovarienne". Daneben konnten sie aber auch Acrocyanosefälle ohne Ovarialstörungen, Ovarialstörungen ohne Acrocyanose und als "inkomplettes Syndrom" Acrocyanose mit Ovarialstörungen ohne venöse Drucksteigerung beobachten.

Dysregulationen der inneren Sekretion, hauptsächlich der Geschlechtsdrüsen, sahen auch KREINDLER und ELIAS bei ihren Untersuchungen an Schulkindern. Bei den betroffenen Mädchen fanden sie eine späte, ungenügende und unregelmäßige Menstruation, bei den Knaben Zeichen einer späten Pubertät, so mangelnde Schambehaarung, langdauernden Stimmbruch und in zwei Fällen ektopische Hoden.

An eine damit verbundene Beteiligung der Hypophyse, und zwar in Form eines Hypopituitarismus, glaubten sie erst in zweiter Linie.

Aber auch die Schilddrüse wurde von einigen Autoren als genetischer Faktor für die Entstehung einer Acrocyanose angenommen.

THOMAS gelang bei 52 Kindern zwischen 7 und 14 Jahren der Nachweis, daß bis auf 5 alle in der Entwicklung zurückgeblieben waren und 50 % der Fälle eine vergrößerte Schilddrüse hatten. Daraus zog er den Schluß, daß sowohl ein Hypo- wie auch ein Hyperthyreoidismus acrocyanotische Zustandsbilder hervorrufen könne.

LAYANI nannte in seiner Arbeit "Les acrocyanoses" gleich 3 Gruppen für die Entstehung der Acrocyanose:

1. Störungen von seiten des kardialen Systems,
2. Störungen von seiten des endokrinen Systems mit allgemeiner Untererregbarkeit des neurovegetativen Systems,
3. Störungen von seiten des Sympathikus.

Auch VILLARET, JUSTIN-BESANCON, CACHERA und BOUCOMONT kamen zu dem Schluß, daß die Acrocyanose auf eine Schädigung des Sympathikus zurückzuführen sei, und zwar seien die Ursache in der Mehrzahl der Fälle funktionelle Störungen und nur selten organischer Herkunft. Ursprung dieser Störungen schienen ihnen die neurovegetativen Zentren des Hypothalamus zu sein.

BLOCK und FERRIER nahmen bei ihren Nachforschungen über die Ätiopathogenese der Acrocyanose eine Dysregulation im Hypophysen-Zwischenhirnsystem als letzte Ursache an und folgerten daraus, daß die übrigen endokrinen Drüsen, besonders die Gonaden, nur sekundär betroffen seien, worauf das Auftreten in der Pubertät und in seltenen Fällen im Klimakterium, also in hormonellen Krisenphasen, schließen lasse.

Nach KEINING und BRAUN-FALCO (1968) ist die Ursache ebenfalls in einer Dysregulation im Hypophysen-Zwischenhirnsystem mit Auswirkung auf das vegetativ-nervöse System zu suchen.

V. Klinisches Bild der Acrocyanose

1867 beschreibt NOTHNAGEL in seiner Arbeit über "vasomotorische Neurosen" als erster das klinische Bild der Acrocyanose, während CROCQ die Acrocyanose zum erstenmal unter diesem Namen als selbständiges Krankheitsbild auf-führt. Über dieses Leiden berichten im Laufe der Jahre viele Autoren unter verschiedenen Namen. Wenn sie auch den Namen variieren, so führen sie doch fast alle Cyanose, erniedrigte Hauttemperatur, Hyperhidrose und Schwellung als charakteristische Merkmale an.

1. Die Cyanose

Die Cyanose gehört zu den Hauptsymptomen der Acrocyanose. Wir finden sie, wie schon der Name sagt, an den Akren, d. h. an Händen und Füßen, in selteneren Fällen auch an Wangen und Ohren. Ihre Farbintensität wird je nach Autor verschieden beschrieben; sie reicht von hellrot über blau, blaurot, dunkelblau bis schwarz. SUNDER-PLESSMANN schreibt, daß die Hände oder Füße, meist nach Anfällen von Bläßwerden, dunkelblau oder schwarz werden und dann "wie in Tinte getaucht" erscheinen. Doch meint er damit wohl die "lokale Asphyxie" beim "Morbus Raynaud", da er die Acrocyanose als Erscheinungsbild dieser Krankheit abhandelt. Häufig finden sich innerhalb der cyanotisch verfärbten Haut kleinere oder größere Flecken von hellerer Farbe. Einige Autoren (LIPPERT, MONCORPS, HERFELD und BRINKHAUS) erklären dies damit, daß das Blut in den Kapillaren dieser Hautstellen rascher strömt und so eine aktive Hyperämie besteht.

Abgesehen von der Schwere des Falles zeigt die Cyanose eine deutliche Abhängigkeit von der Haltung der Extremitäten wie auch der Umgebungstemperatur. So tritt sie beim Herunterhängen der Glieder wie auch bei Umgebungstempera-

turen bis 20 Grad (LANGE, LEWIS und RATSCHOW) besonders stark hervor. WOLLHEIM deutet dies als eine "mangelnde Anpassung an die aufrechte Körperhaltung". Beim Hochheben der Hände über die Horizontale und bei Erhöhung der Außentemperatur konnte KLÜKEN dagegen einen Übergang des Kolorits vom Blauen ins Rötliche beobachten. Ebenso können psychische Erregungen die Cyanose verstärken, aber auch verschwinden lassen.

Ein eindrucksvoller Befund, der auch diagnostische Bedeutung hat, ist folgendes von PARRISIUS angegebene Phänomen. Er schreibt: "Macht man durch Fingerdruck in einer cyanotischen Partie eine Stelle blutleer und nimmt den Finger fort, so hat man zunächst eine weiße Hautpartie inmitten der blauen Umgebung vor sich. Ganz langsam nimmt diese Anämie vom Rande her ab, wie sich eine Irisblende zuschiebt."

Die Ursache der Cyanose besteht, wie es TÖRÖK formuliert, in einer "Inkongruenz in dem Weitezustand der Hautkapillaren einerseits und der zuführenden Arteriolen und wegleitenden Venülen andererseits". Nach SCHOOP und MARX entsteht "durch eine abnorm verminderte Wandspannung der kleinen venösen Hautgefäße ein Mißverhältnis zwischen der Größe des arteriellen Zustroms und dem venösen Gefäßvolumen. Das Blut versackt also sozusagen in den dilatierten subapillären Venenplexus. Die Folge ist eine Verringerung des intravasalen Druckes, eine verlangsamte Blutstromgeschwindigkeit und eine vermehrte Sauerstoffausschöpfung in den Gefäßen." Folglich wird das "im erweiterten Kapillarstrombett unter vermindertem Antrieb und erschwertem Abfluß" träge strömende Blut wesentlich mehr desoxydiert und bewirkt so die cyanotische Verfärbung.

2. Erniedrigte Hauttemperatur

Typisch für die Acrocyanose ist neben einem subjektiven Kältegefühl auch eine unter dem Durchschnitt liegende Hauttemperatur. BLOCK und LAYANI gaben an, daß die Temperaturdifferenz zur normalen Haut 3 bis 4 Grad betragen könne. Bei manchen Patienten wurde selbst im warmen Zimmer (THOMAS) oder im Sommer (LIPPERT) eine verminderte Haupttemperatur gefunden, obwohl die Cyanose verschiedentlich sogar verschwand oder sich zumindest sehr verringerte. Nach KLÜKEN kann die Hauttemperatur dabei sogar Grade erreichen, die im Bereich der Außentemperatur liegen. Diese "hautthermometrische Reaktionsform" bezeichnet er als Akropoikilothermie.

3. Die Hyperhidrose

Fast alle Autoren konnten dieses Symptom bei der Acrocyanose beobachten, und zwar symmetrisch auftretend an den Händen, aber nur selten an den Füßen. Obwohl die Hyperhidrose im allgemeinen bei der Acrocyanose nicht sehr stark ausgeprägt ist, kann es doch in einzelnen Fällen zu einem regelrechten Schweißausbruch kommen, besonders an den Handflächen. Von solch einem Sonderfall berichten KREINDLER und ELIAS. So war bei einer Patientin die Schweißproduktion so stark, "daß sich der Schweiß tropfenweise an den Fingern sammelte und beim Herunterhängen der Hände zu Boden tropfte". RATSCHOW konnte sogar einige Fälle nennen, bei denen die starke Schweißabsonderung die betroffenen Personen (Kontoristinnen, Schneiderinnen) zur Aufgabe ihres Berufes zwang.

Bei Forschungen über die Ätiologie der Hyperhidrose zeigte sich, daß die ekkrine Schweißdrüsenfunktion nicht von

innersekretorischen Einflüssen, wie zuerst vermutet, sondern von nervalen Reizen des vegetativen Nervensystems abhängt, genauer gesagt, von der Erregung cholinergischer Fasern des Sympathikus (REIN).

OBERMAYER sieht die Acrocyanose unter dem Aspekt der Hyperhidrose und ordnet sie deshalb bei jenen Erkrankungen der Schweißdrüsen ein, "bei denen zusätzliche Symptome auf den ausgeprägten Charakter einer funktionellen Störung des vegetativen Nervensystems hinweisen. In erster Linie sind hier Mitreaktionen des in die funktionelle Einheit des autonomen Systems eingeschlossenen Gefäßapparates zu nennen, da sie das äußere Erscheinungsbild einer Hyperhidrosis manuum augenfällig mitbestimmen." So führt er neben dem "vasokonstriktorischen Typ" als begleitende Gefäßstörung den häufigeren "acrocyanotischen Typ" an.

VEAL und SHADID sehen deshalb die Acrocyanose als komplexes Krankheitsbild an und nennen es "Hypersympathikotonia" mit Begleiterscheinungen wie Tachykardie und vasomotorischer Labilität.

4. Trophische Störungen

Wie eingangs schon erwähnt, gehören auch diese zu den charakteristischen Symptomen der Acrocyanose. Doch sind sie ebenso wie ödematöse Schwellungen oftmals so gering, daß sie von den Kranken gar nicht bemerkt werden.

Auch hier besteht eine Beziehung zwischen der Schwere der Erkrankung, der Jahreszeit und dem Ausmaß der trophischen Störungen. So beobachtete LEWIS in einigen Fällen, besonders im Winter, dick geschwollene Hände und ein ungewöhnlich starkes Hervortreten der Hautfollikel. Andere Autoren (ZELGER, BUMM) sahen lediglich bei einem ausgeprägten Krankheitsbild eine ödematöse Schwellung der befallenen

Extremitäten, die "besonders bei Befallensein der unteren Extremitäten unter dem Einfluß hämostatischer Faktoren stärkere Ausmaße" annahm (BUMM). Die Konsistenz dieser Schwellungen wird als prall (MÜLLER), teigig (RATSCHOW), pastös (PARRISIUS) oder polsterartig (ZELGER) angegeben. MARANON bringt das anschauliche Bild einer Hand, "die lange im Wasser lag und nicht genügend abgetrocknet ist".

Die Ursache des Ödems besteht nach RATSCHOW in einem dauernden Sauerstoffmangel im Kapillargebiet. Dadurch verändert sich die Durchlässigkeit des Kapillarendothels und bewirkt so die Schwellung. Daneben kann es unter dem Einfluß der "chronischen" Stase im kapillären Stromgebiet zu "organischen Veränderungen der Kapillaren wie Verdickung ihrer Wand und zu reaktiven Verengerungen derselben, sowie schließlich sogar zu Gewebsveränderungen im Bereich des befallenen Bezirkes im Sinne einer Fibrose" kommen (G. RICKER). Diese geweblichen Veränderungen sind dann schon makroskopisch als sogenannte "Wurstfinger" der Acrocyanosekranken sichtbar (BUMM, SUNDER-PLASSMANN). Zudem stellten LANGE sowie KREINDLER und ELIAS eine gewisse Ähnlichkeit dieser prallen Schwellungen mit myxödematösen Infiltrationen fest, da sie ebenfalls mit dem Finger nicht eindrückbar waren.

5. Weitere Symptome

Zu ihnen gehören in erster Linie Sensibilitätsstörungen. Schon NOTHNAGEL ging in seiner Arbeit über "vasomotorische Neurosen" darauf ein. So berichtet er über eine Patientin mit Acrocyanose, die über Kribbeln, Taubheits- und Kältegefühl in den Krankheitsherden klagte. Auch Tast-, Wärme- und Druckempfindung waren bei ihr gestört. Als Begründung gibt er einen "weit verbreiteten Gefäßkrampf" an.

In den folgenden Jahren prägte CASSIRER den Begriff der "Acroasphyxia chronica anaesthetica", wie er das gemeinsame Vorkommen von Acroasphyxie und Sensibilitätsstörungen nennt. "An Händen und Füßen, im Gebiet der vasomotorischen Störungen, läßt sich eine erhebliche Herabsetzung der Sensibilität für alle Qualitäten, besonders für Kälte und Schmerz nachweisen." Doch sind seiner Meinung nach solche Störungen nur in einzelnen Fällen vorhanden.

Auch KREINDLER und ELIAS fanden bei einem Teil ihrer jugendlichen Acrocyanosepatienten Parästhesien, wie sie schon NOTHNAGEL beschrieben hatte, und bezeichneten diese Fälle als "Akroparästhesien vom Nothnagelschen Typus". Als Ursache nahmen sie eine Insuffizienz der Parathyreoidea an. MERRINGTON und NATHAN aber konnten experimentell nachweisen, daß solche nervalen Symptome durch Sauerstoffmangel bedingt sind und somit vom Grad der Durchblutungsstörungen abhängen. BLOCK gibt bei einigen Fällen neben einer vermehrten Schweißabsonderung eine Hypertrichose an. BRUGSCH bemerkte vereinzelt Nagelveränderungen, und nach SCHÖNFELD treten in den befallenen Bezirken ausnahmsweise auch Schmerzen auf. Gelegentlich kommt es zu örtlichen Nekrosen (BÜRGER). Kälteeinflüsse aller Art verschlimmern die Erscheinungen und die Beschwerden. Diese äußern sich neben der Hyperhidrose in einem Gefühl der Schwere und gelegentlichen Jucken der Glieder.

Nach KEINING und BRAUN-FALCO liegt die Bedeutung der Acrocyanose "in der durch sie erzeugten erhöhten Krankheitsanfälligkeit". Die Acrocyanose ist also ein "Terrainfaktor, der für die Prädilektion mancher Dermatosen verantwortlich ist". So konnte GERTLER nachweisen, daß im Kindesalter die Acrocyanose eine "wesentliche Prädisposition für das Angehen des Warzenvirus auf der Haut" darstellte. Wurde die Acrocyanose beseitigt, bildeten sich die Warzen zurück oder verschwanden ganz. Recht häufig tritt das Erythema induratum Bazin sowie das papulonekrotische Tuberkulid wie auch der Lupus vulgaris in Bereichen mit gestörter Durchblutung auf. Finden sich Pyodermien in cyanotischen Gebieten, so sind sie nicht nur schwierig zu behandeln, sondern neigen auch zu Ekthymbildungen. Im Gegensatz dazu steht die Hemmung des Pilzwachstums auf acrocyanotischer Haut, wie sie GOTTRON nachweisen konnte. Geradezu unerläßlich für die Entwicklung von Pernionen ist eine "Gefäßparalyse" (KEINING, BRAUN-FALCO), wie sie bei der Acrocyanose vorliegt, wobei schon geringe Kälteeinwirkungen für die Ätiopathogenese von Bedeutung sind.

Ähnliches gilt auch für den Lupus erythematoses chronicus, der nicht nur bevorzugt bei Menschen mit Acrocyanose auftritt, sondern sich auch wie diese besonders gern an den Akren (Wangen, Nase, Fingern und Zehen: hier unter dem Bild des "Chilblain-Lupus") lokalisiert.

Daneben findet sich die Acrocyanose häufig bei Granuloma anulare, bei Cutis laxa und nach ZELIGMAN und SCALIA bei 90 % aller Mongoloiden.

6. Die Lokalisation

Bei dieser sind vor allem die Akren, d. h. die gipfelnden Teile des menschlichen Körpers, betroffen und hier wiederum in erster Linie die Akren der Extremitäten. Die krankhaften Veränderungen treten dabei streng symmetrisch auf; in der Literatur sind nur wenige Ausnahmen beschrieben.

Am meisten befallen sind die Hände, seltener die Füße. So gibt HUE an, daß beim männlichen Geschlecht die Acrocyanose zu 90 % an den Händen, beim weiblichen zu 80 % an Händen und Füßen gleichzeitig lokalisiert ist. Die Cyanose bildet dabei keinen scharfen Rand, sondern geht proximal entweder in normale Haut oder in eine Cutis marmorata über. In schweren Fällen sind auch Ohren, Nase und Wangen (SCHÖNFELD) befallen sowie nach BRAUN-FALCO auch die unteren äußeren Quadranten der Mammae und die Glutaeen.

7. Alters- und Geschlechtsverteilung

Im allgemeinen fällt der Beginn der Erkrankung in die Zeit der Pubertät. KREINDLER und ELLIAS zählen diese Altersdisposition sogar zu den wesentlichen Merkmalen der Acrocyanose und sprechen deshalb von einer "Acrocyanosis juvenilis". Dabei sollen Mädchen mehr betroffen sein als Knaben, etwa im Verhältnis 2 : 1. Der Krankheitsbeginn liegt aufgrund ihrer Untersuchungen bei Mädchen zwischen 12 und 13 Jahren, bei Knaben etwas später. Doch schwanken die Angaben in der Literatur darüber erheblich.

RATSCHOW und BLOCK geben an, daß die Acrocyanose in der Pubertät bei beiden Geschlechtern gleich häufig auftritt und erst nach der Geschlechtsreife bei Frauen des öfteren zu finden ist als bei Männern. WOLLHEIM legt den Beginn

der Erkrankung zwischen das 13. und 30. Lebensjahr, während LIPPERT sogar einen noch späteren Zeitpunkt nennt.

Im Klimakterium tritt die Acrocyanose nur noch selten auf. Doch sind in diesem Fall die Symptome wesentlich stärker ausgeprägt und werden auch von den Patienten viel mehr empfunden (KLÜKEN). Nach BUMM kann sich jenseits des Klimakteriums als Folge der Acrocyanose eine schmerzhaft Durchblutungsstörung der oberen Extremitäten einstellen, die er "Acroparästhesia" oder nach W. Schultze "Brachialgia parästhetica nocturna" nennt.

VI. Differentialdiagnosen zur Acrocyanose als Morbus sui generis

Der Acrocyanose als Morbus sui generis am ähnlichsten ist die 1925 von KLINGMÜLLER zum erstenmal beschriebene Erythrocyanosis crurum puellarum. Da beide Krankheiten bei den Funktionsprüfungen des Gefäßsystems gleiche Resultate aufweisen, betrachtet KLÜKEN sie lediglich als klinische Variante der Acrocyanose und nicht als selbstständiges Krankheitsbild. Auch KEINING und BRAUN-FALCO glauben, daß eine Erythrocyanosis crurum puellarum erst auf dem Boden einer Acrocyanose entstehen könne.

Beide Krankheiten weisen kapillarmikroskopisch einen "atonisch-hypertonen Symptomenkomplex" und ein positives "Irisblendenphänomen" auf. Dagegen besteht ein wesentlicher Unterschied in der Lokalisation. Während sich die Acrocyanose an den Akren manifestiert, finden sich bei der Erythrocyanosis crurum puellarum livide, unscharf begrenzte Hautveränderungen vor allem im unteren Drittel der Unterschenkel, manchmal aber auch an den Knien und an den Innenseiten der Oberschenkel. Weiter können durch Kälteeinwirkung entzündliche Prozesse, Ödeme oder "pernio-artige" Indurationen entstehen. Besonders gern erkranken daran junge Mädchen, die MONCORPS wegen ihres etwas adipösen Habitus als "Typus rusticanus" bezeichnet.

Eine Sonderform der acrocyanotischen Zustandsbilder stellt die Cyanosis follicularis crurum dar, und zwar insofern, als der "atonisch-hypertone Symptomenkomplex" ausschließlich in den Gefäßen um die Follikel zu finden ist. Klinisch erscheint dies als eine punktförmige Cyanose, die follikulär angeordnet ist. Auch von diesem Leiden sind besonders junge Mädchen betroffen, die im Gegensatz zum "Typus rusticanus" grazil gebaut sind.

Das klinische Bild einer Acrocyanose kann auch bei vorhandenen Kälteagglutininen durch eine intravasale Erythrozytenaggregation infolge Kälteeinwirkung ausgelöst werden. Jedoch ist hier im Gegensatz zur "echten Acrocyanose" kein Irisblendenphänomen nachweisbar, d. h. die Cyanose bleibt nach Fingerdruck bestehen.

Finden sich im Blut eines Menschen Kryoglobuline (das sind Paraproteine, die bei Abkühlung des Plasmas unter die Körpertemperatur ausfallen und bei Erwärmung wieder in Lösung gehen), so kann bereits bei einer Abkühlung der Haut um wenige Grade neben anderen Veränderungen wie Parästhesien oder Nekrosen auch eine Acrocyanose entstehen. Solche Kryoglobuline sind vorhanden bei Paraproteinosen, bei chronisch-entzündlichen Erkrankungen, Leukämien, Retikulosen, bei progressiver Sklerodermie oder auch ohne bekannten Grund.

Das von ROST beschriebene Krankheitsbild der Dermatopathia cyanotica cruris wird heute in den Lehrbüchern nur noch selten erwähnt, obwohl es damals vom Autor relativ häufig beobachtet werden konnte. Klinisch zeigen sich lamellenartige Schuppung, Nässen, Infiltrationen und flächenhafte livide Verfärbungen am Unterschenkel, vom Knie bis unterhalb der Knöchel. Der "spastisch-atonische Symptomenkomplex" ist auch hier als pathologisch-anatomisches Substrat nachweisbar. Abweichend von der Acrocyanose sind Schuppung, Nässen und die Infiltrationen. Dagegen haben wir bei der Dermatopathia cyanotica cruris keine nervalen Sensationen oder Störungen der Schweißdrüsenfunktion. Ätiologisch spielen "lokal-dispositionelle Faktoren in Analogie zur angio-pathischen Reaktionslage" (KLÜKEN) eine Rolle.

Als weitere Differentialdiagnose könnte auch eine Acrodermatitis chronica atrophicans, wenigstens in den Anfangsstadien (solange sich noch keine Atrophie gebildet hat), in Frage kommen. Bei ihr zeigen sich zunächst weiche

Infiltrate und flächenhafte hell- bis dunkelrote Verfärbungen, vorwiegend an Händen und Füßen, aber auch an den Unterarmen als Ulnarstreifen und den Unterschenkeln als Fibularstreifen. Gerade diese letzten Symptome, ebenso wie der mögliche einseitige Befall und das spätere Erkrankungsalter, lassen sie gegen eine Acrocyanose als eigenes Krankheitsbild abgrenzen.

Differentialdiagnostisch könnte auch der Raynaudsche Formenkreis herangezogen werden, der den seltener primär auftretenden "Morbus Raynaud" wie auch das häufigere sekundäre "Raynaudsche Syndrom" umfaßt. Letzteres schließt Krankheiten verschiedenster Genese ein. Als auslösende Momente für das Krankheitsbild bzw. den Anfall sind Kälte und Nässe zu nennen. Dabei kommt es zu einer Vasokonstriktion der peripheren Gefäße an den Fingern, Zehen, Ohren oder Nase. Daraus resultieren die leichenblasse Haut der Akren, die Parästhesien, Schmerzen, wie auch ein örtliches Kältegefühl. Im Anschluß an dieses Stadium zeigt sich eine deutliche cyanotische Verfärbung, die in eine reaktive Hyperämie mit starker Rötung der Haut übergeht, womit sich der Anfall löst. Das anfallsartige Auftreten sowie die typischen Schmerzattacken fehlen jedoch bei der reinen Acrocyanose.

Eine Blausucht der Akren kann auch kardial bedingt sein. Infolge einer Kreislaufinsuffizienz wird die Strömungsgeschwindigkeit des Blutes herabgesetzt. Dadurch kommt es zu einer Überfüllung oder sogar Stagnation des Blutes in den Venen, die dann die Blaufärbung bedingen. Der Grad der Cyanose ist also abhängig von der Blutfülle in den Venen, aber auch von der Menge des reduzierten Hb, die entweder durch eine erhöhte Sauerstoffausnutzung oder durch eine zu geringe Sauerstoffsättigung bedingt ist. Sichtbar wird die Cyanose besonders an den Akren, da hier die Stauung am stärksten ist.

Zuletzt wäre bei einer bestehenden Acrocyanose
noch an folgende Grundleiden zu denken:
Querschnittslähmungen, Nervenläsionen, chronisch-
entzündliche Ekzeme oder Dermatitisiden.

VII. Das kapillarmikroskopische Bild als
atonisch-hypertoner Symptomenkomplex
in der Literatur

O. MÜLLERs grundlegende kapillarmikroskopische Untersuchungen bewiesen, daß allen "vasomotorischen Neurosen", zu denen er auch die Acrocyanose zählt, deutlich nachweisbare Veränderungen zugrunde liegen. Für sie gilt seine Definition: "Bei ihnen ist die Regellosigkeit die Regel." Diese Regellosigkeit besteht einmal in einem atypischen, d. h. einem von der Norm abweichenden Aufbau, und zum anderen in funktionellen Fehlreaktionen. Im Laufe der Jahre stellten verschiedene Autoren wie MÜLLER, PARRISIUS, MAYER-LIST u. a. kapillarmikroskopische Studien bei Acrocyanose an, wobei sie auf die Kapillarmikroskopie als eine "vertiefte Analyse" bei dieser Krankheit hinwiesen.

1918 bezeichnete ERBEN die Acrocyanose als ein "Venensymptom". Aufgrund eines abweichenden Verhaltens der intracutanen Plexus und der subcutanen Venen unterschied er zwei Typen von Menschen: die einen mit blasser Haut und stark hervortretenden Subcutanvenen, die anderen mit Acrocyanose und engen Subcutanvenen. Auch PARRISIUS konnte dieses Verhalten oftmals beobachten und kam zu dem Schluß, daß die Acrocyanose auf einem Torpor der Intracutanvenen und einem gleichzeitigen Spasmus der Subcutanvenen beruhe. Bei kapillarmikroskopischen Untersuchungen fand er eine starke Erweiterung des subpapillären Plexus, die bis in den venösen Schenkel der Papillarkapillaren reichte, während die arteriellen Schenkel und Subcutanvenen außergewöhnlich eng waren. Makroskopisch läßt sich dieser Befund durch das sogenannte "Irisblendenphänomen" (siehe oben) beweisen. Eine Strömung des Blutes konnte er überhaupt nicht erkennen, es stagnierte und rief eine Cyanose

hervor. Die Venulae erschienen als "schlaaffe Säcke", in denen die Blutsäule auf Druck mit dem Mikroskop hin- und herpendelte.

BOAS nahm bei 12 Patienten mit Acrocyanose Kapillardruckmessungen vor und fand in Abhängigkeit vom Zustand der Hände den Druck meist erniedrigt und die Blutströmung verlangsamt. Die Kapillaren selbst schienen ihm meist länger und weiter als bei Gesunden sowie geschlängelt oder bizarr geformt.

1928 glaubte TÖRÖK nachweisen zu können, daß bei Acrocyanose zu Beginn eine gesteigerte Erregbarkeit der Vasodilatoren wie auch der Vasokonstriktoren vorhanden sei. So verursache schon eine geringe Kälteeinwirkung reflektorisch eine Kontraktion der zuleitenden Arteriolen und der begleitenden Venolen, während die oberflächlichen Kapillargefäße der Haut erweitert würden. Bei mikroskopischen Untersuchungen zeigten sich nicht nur die venösen Schlingen, sondern auch der subpapilläre Plexus sehr erweitert mit einer stark verlangsamen Blutströmung.

Zusammen mit MARINESCO und BRUCH kamen KREINDLER und ELIAS bei ihren Untersuchungen meist jugendlicher Patienten mit deutlichen endokrinen Störungen zu folgenden Ergebnissen: neben dem Schaltstück waren die venösen Schlingen erweitert und geschlängelt mit langsamer, cyanotischer Zirkulation. Der venöse subpapilläre Plexus war, abgesehen von kleinen Blutungen, erweitert und zeigte eine träge, körnige Strömung. Die Kapillaren boten ein spastisch-atonisches Bild.

Der französische Autor LAIGNEL-LAVASTINE führte die Fälle von Acrocyanose, die gleichzeitig mit einer Mikrosphygmie verbunden waren, auf einen ständigen Spasmus der zuleitenden Arteriolen zurück. Er folgerte dies aus der Tatsache, daß ein anämisch gemachter Fleck längere Zeit bestehen

bleibt, obwohl der Blutdruck normal und sämtliche Gefäße keine histologischen Veränderungen zeigten. Andere Fälle von Acrocyanose beruhten seiner Meinung nach auf einer Störung in den Venen, auf einer Verminderung des arteriellen Druckes oder auf einer allgemeinen Störung des Nervensystems.

1934 stellten die Franzosen VILLARET, JUSTIN-BESANÇON, CACHERA und BOUCOMONT in den venösen Kapillaren eine Stauung fest und betrachteten die Acrocyanose als Folge eines gestörten Gefäßtonus. Zusammen mit SAINT-GIRONS und GRELLETY-BOSVIEL konnten sie bei der Acrocyanose in vielen Fällen eine "permanente" venöse Hypertonie nachweisen im Gegensatz zu einer "habituell" venösen Hypertonie beim "Morbus Raynaud". Im weiteren Verlauf ihrer Forschungen führten VILLARET und seine Mitarbeiter "mehrere Mechanismen für das Zustandekommen peripherer Cyanosen" an. So gibt es:

1. Acrocyanosen, die durch Spasmen in den kleinen Arterien und Arteriolen hervorgerufen werden. Zur Cyanose kommt es hier durch das Fehlen der "vis a tergo" und durch eine Dilatation der Kapillaren. KROGH konnte bei mangelnder Blutzirkulation eine Erweiterung der Kapillaren nachweisen und vermutete dahinter den Mangel einer durch die Blutbahn beförderten Substanz, die den Kapillartonus regelt. Insgesamt sei für diese Acrocyanose (hierzu rechnet er den M. Raynaud) eine Dilatation des venösen Kapillarteils charakteristisch ebenso wie ein niedriger Venendruck. Zusätzlich lasse sich diese Acrocyanose durch Acetylcholin beseitigen, da sich dadurch die kleinen Arterien erweitern.

2. eine Gruppe, die die "eigentlichen Acrocyanosen" umfaßt. Diese zeigen gleichfalls erweiterte venöse Schenkel, weisen jedoch einen erhöhten venösen Blutdruck sowie keine Reaktion auf Acetylcholin auf, weil hier kein Spasmus der kleinen Arterien vorliegt.

In den folgenden Jahren bestätigten LEWIS und LANGE das sogenannte "Irisblendenphänomen", das schon PARRISIUS beschrieben hatte. LANGE erklärte sich dieses Verhalten so, daß dabei ein Rückstrom des Blutes aus den weiten Venen erfolge, die arteriellen Schenkel aber enggestellt blieben und kein Blut einströmen ließen. Für die Cyanose sei nicht allein die Weite der sichtbaren Stromgebiete ausschlaggebend, denn die tiefer gelegenen Venen seien gleichfalls weit und stellten somit kein Hindernis für den Abfluß des Blutes dar. LANGE schloß daraus, daß auch die vorgeschaltete Arteriole, wenn nicht sogar der proximale Anteil der Arterie verengt sei. In dieser Hinsicht geht er weit über die Annahmen anderer Autoren hinaus. Bei mikroskopischer Betrachtung fand er weite Schlingen im Wechsel mit verengten und sprach deshalb von einem spastisch-atonischen Zustand, wobei er "ohne sichere Begründung Enge mit Spasmus, Weite mit Atonie" gleichsetzte.

Für den "durchschimmernden Blauton des Untergrundes" machte LANGE die prallgefüllten Venen des tieferen Plexus verantwortlich. Er schreibt dazu: "In diesen weiten Kapillarschlingen und Venen sehen wir das Blut träge fließen. Hier und dort sieht man die geldrollenförmigen Blutkörperchen langsam die Strombahn entlang gleiten, dann stockt der Blutfluß ganz, pendelt hin und her und fließt langsam wieder weiter."

In den Arbeiten der folgenden Jahre stand und steht auch heute noch der Begriff des "atonisch-hypertonen Symptomenkomplexes", auch als passive Hyperämie bezeichnet, im Vordergrund der pathogenetischen Betrachtungen. Dabei verhalten sich im besonderen die Venolen atonisch, während im arteriellen Teil der Angiolen sich unter Umständen eine "maximale" Kontraktion zeigt. Zunächst konnte man dieses eigenartige Phänomen nicht erklären, bis es HECHT, QUIRNO und RATSCHOW gelang, bei Patienten mit Acrocyanose "vor allem thermischen Reizen gegenüber ein

gesteigertes Reaktionsvermögen der Endstrombahngefäße" nachzuweisen. Als nervalen Faktor dieser Gefäßreaktion betrachtete man das vegetative Nervensystem (VILLARET, JUSTIN-BESANÇON, CACHERA, BOUCOMONT, PRUSIK, MERRINGTON und NATHAN).

In eigenen Untersuchungen konnte KLÜKEN aufzeigen, daß die "Engstellung der Arteriolen reflektorisch durch maximale Dilatation der Venolen hervorgerufen wird". Für seine Versuche verwendete er Adrenalin, das bekanntlich tonisierend auf die Gefäße wirkt, und damit konnte er nicht nur die Dilatation der Venolen aufheben, sondern gleichzeitig auch den Arteriolenasmus lösen. Auch SCHOOP und MARX kamen bei ihren experimentellen Untersuchungen zu dem Ergebnis, daß bei der Acrocyanose der Sitz der primären Funktionsstörung nicht im arteriellen Bereich der peripheren Strombahn liegen könne, sondern allein auf seiten des venösen Anteils.

VIII. Ätiologie und Pathogenese der Dyshidrose

1873 wird die Dyshidrose zum erstenmal von T. FOX unter diesem Namen beschrieben, während J. HUTCHINSON für das gleiche Krankheitsbild 1876 den Begriff "Cheiropompholyx" prägte. Im klinischen Sinne verstehen wir unter dieser Krankheit Hautveränderungen mit tiefsitzenden, meist juckenden Bläschen oder Blasen an Handtellern, Zwischenfingerräumen, und seltener an den Fußsohlen, die bei der "echten" Dyshidrose in einer nicht entzündlich veränderten Haut stehen. Platzen im weiteren Verlauf der Krankheit die Bläschen auf, so entstehen kleine areoläre Schuppenkrausen, die diesem Krankheitsstadium den Namen "Dyshidrosis lamellosa sicca" eingebracht haben.

Trotz gewisser Abweichungen sind Erscheinungsbild und Verlauf der Dyshidrose ziemlich einheitlich, was aber nicht auf die "auslösende Noxe", sondern auf die "dispositionell bedingte Reaktionsart der Haut" (STREMPER) zurückzuführen ist. So ist die Dyshidrose klinisch-morphologisch recht gut zu beschreiben, während ihre Ätiopathogenese noch nicht für alle Fälle geklärt werden konnte.

Nachdem die dyshidrotischen Veränderungen meist nur in schweißdrüsenreichen Hautregionen auftreten und oftmals mit einer örtlichen Hyperhidrose verbunden sind, glaubte T. FOX, daß es bei dieser Krankheit zu einer vermehrten und beschleunigten Schweißbildung komme, wobei die Bläschen Retentionscysten der Schweißdrüsenausführungsgänge seien. Dieser Ansicht schloß sich auch R. CROCKER als erster histologischer Untersucher an, als er Dyshidrosebläschen in der Nähe von Schweißdrüsenausführungsgängen nachweisen konnte.

Von den Autoren neuerer Zeit glaubten KAMBAYASHI (1953) sowie HERRMANN, MORRILL und SULZBERGER (1958), daß eine Beziehung zwischen Bläschen und Schweißdrüsen bestehe, zumal sie eine Hyperhidrose für den primären Entstehungsfaktor der Dyshidrose hielten. Ihre Ansicht begründeten sie damit, daß "die durch die Wasseraufnahme bedingte intracorneale Abschnürung der Schweißdrüsenausführungsgänge zu einer Stagnation und zum Durchtritt von Schweißflüssigkeit führe, so daß es demgemäß durch Abflußbehinderung zur Blasenbildung in der Epidermis" käme.

Völlig anderer Anschauung sind J. HUTCHINSON und A. ROBISON, nämlich daß es keinen Zusammenhang zwischen Bläschen und Ausführungsgängen gäbe. Dieser Meinung schließt sich die Mehrzahl der neueren Autoren an (GANS, DEVINE, BROWN, WILSON und SHELLEY).

Auch über die Ätiologie ist man sich noch nicht restlos im klaren. GOTTRON unterschied zunächst vier ätiologisch verschiedene Gruppen, und zwar die dyshidrotischen Mykosen, Pyodermien, Ekzeme und die essentiellen Dyshidrosen, zu denen SCHUERMANN (1938) als 5. Gruppe die dyshidrotischen hämatogen-toxischen Exantheme hinzufügte.

Ein Großteil aller dyshidrotischen Erkrankungen läßt sich in dieses Schema einordnen. Daneben gibt es aber immer noch Fälle, bei denen sich die Ursache nicht sicher feststellen läßt. Dies gilt besonders für die von SCHUERMANN angeführte Gruppe der hämatogen-toxischen Exantheme, die sich wiederum in arzneitoxische und autotoxische unterscheiden lassen, und für die "echte" Dyshidrose. Diese beiden Gruppen, die hämatogen-toxischen Exantheme und die Dyshidrosis vera, könnte man auch als endogene Dyshidrosen bezeichnen und sie den exogenen gegenüberstellen, zu denen die dyshidrotischen Mykosen, Pyodermien und Ekzeme zählen.

MUSGER unterscheidet zwischen einer echten oder genuinen Dyshidrose, bei der pathologische Veränderungen im Schweißdrüsenausführungsgang zu erkennen sind, und einer idiopathischen Dyshidrose. Bei letzterer ordnet er alle die Fälle ein, bei denen keine krankhaften Organbefunde sowie keine faßbaren äußeren Ursachen nachweisbar sind.

Im allgemeinen wird zwar die Existenzmöglichkeit einer "echten" Dyshidrose nicht bestritten, inwieweit jedoch die einzelnen Untersucher Beziehungen dieser Krankheit zu den Schweißdrüsen annehmen oder sie ablehnen, sei dahingestellt. Die "echte" Dyshidrose tritt meist in der heißen Jahreszeit oder nach Zufuhr großer Flüssigkeitsmengen auf. Daneben hält LUTZ auch atmosphärische Einflüsse für bedeutsam, insofern als sie "eine stärkere Feuchtigkeitsdurchtränkung der Gewebe und Elektrolytverschiebungen in der Gewebsflüssigkeit bedingen und dadurch Anlaß zur Bläschenbildung in der Epidermis geben". KELLER nahm eine Übererregbarkeit des vegetativen Nervensystems an; gleichzeitig gelang ihm der Nachweis, daß sich bei vegetativ labilen Personen nach Schwitzkuren dyshidrotische Veränderungen auslösen lassen. Andere Autoren glaubten, daß durch nervöse Anspannungs- und Erschöpfungszustände (FREDRICHS und BECKER), durch eine nervöse Konstitution (LEHMANN) oder emotionelle Faktoren (WITTKOWER) eine Dyshidrose hervorgerufen werden könne.

Ganz anders verhält es sich bei den übrigen Formen der Dyshidrose, wo meist eine auslösende Noxe in der Anamnese zu finden ist. So lassen sich dyshidrotische Ekzeme ohne große Schwierigkeiten auf die Einwirkung verschiedenster Substanzen wie Jod, Terpentin oder Resorzin zurückführen. Weiter kann eine Dyshidrose auch als "infektionsallergisches Streuphänomen" (MUSGER) auftreten, wobei es zu einer Streuung von Allergenen aus Herden kommt, die mykotischer oder bakterieller Natur sind. So kann es im Verlauf einer

Epidermo- oder Trichophytie, ja sogar nach Trichophytin-Injektionen zur Bildung von dyshidrotischen Bläschen an Händen und Füßen kommen. Allerdings sind in diesen Bläschen keine Pilze nachweisbar, und sie heilen nach erfolgreicher Behandlung der Mykose spontan ab.

Daß dyshidrotische Bläschenschübe auch bei Fokalinfekten an Zähnen oder Tonsillen (v. KEMERY 1930) erfolgen, dafür gibt es bis heute noch keinen eindeutigen Beweis (MUSGER). Auch bei Zufuhr von "Exoallergenen" wie Medikamenten oder Inhalationsallergenen ist eine "Id-Reaktion in Form einer Dyshidrose" möglich.

Die dyshidrotischen Mykosen und Pyodermien, wie sie schon SCHUERMANN anführte, sollten nach MUSGER aus dem Rahmen des "Cheiropompholyx-Syndroms" (wie er die Dyshidrose nennt) herausgenommen werden. Für die Mykosen hatte dies schon 1960 SIMONS gefordert. Und SCHUERMANN selbst hatte schon angedeutet, daß diese Dermatosen rein vom Bild her wie auch durch klinische Befunde von den anderen dyshidrotischen Formen abweichen. So sind bei ihnen immer spezifische Erreger (Pilze oder Staphylokokken) im Gegensatz zu dem sonst sterilen Bläscheninhalt nachweisbar. SCHUPPLI und SCHUERMANN glaubten, daß eine Dyshidrose auch Ausdruck gastrointestinaler Störungen sein kann. Inwieweit aber eine Dysbakterie des Darmes (NIKOLOWSKI) oder Störungen des Flüssigkeitsstoffwechsels im Rahmen von Magen-Darmstörungen (v. SKRAMLIK) einen Einfluß auf die Entstehung einer

Dyshidrose haben, ist heute noch nicht sicher bewiesen.

Über die periphere Vasomotorik bei der Dyshidrose fanden wir in der Literatur keinerlei Hinweise¹⁾.

1) Als Quellen benützten wir:

1. Gottron-Schönfeld, Dermatologie und Venerologie
Bd. I - V, Thieme Stuttgart 1958 - 1970
2. Handbuch der Haut- und Geschlechtskrankheiten
von J. Jadassohn
Bd. I - XXIII, Springer, Berlin 1927
3. Handbuch der Haut- und Geschlechtskrankheiten
von J. Jadassohn, hrsg. von A. Marchionini
Ergänzungswerke Bd. I - VIII, Springer, Berlin -
Göttingen - Heidelberg 1959 - 1969
4. Zentralblätter für Haut- und Geschlechtskrankheiten
Bd. I - CXXIII, 1921 - 1968
5. Keining, E., Braun-Falco, O., Dermatologie und
Venerologie, 2. Auflage, Lehmann, München 1968

IX. Historische Entwicklung der Kapillarmikroskopie

Die Kapillarmikroskopie gibt als mikroskopische Kreislauflebenduntersuchung Einblick in das normale und pathologische Verhalten der kleinsten Blutgefäße und des Blutes. Als Untersuchungsmethode am Menschen hat sie eine wesentlich kürzere Vergangenheit als die tierexperimentelle Kreislaufmikroskopie. Daher sind auch ihre Ergebnisse längst nicht so umfangreich. Die Gründe dafür dürften wohl in den viel größeren methodischen Schwierigkeiten zu suchen sein. So erfolgten die Tierexperimente an sehr durchsichtigen Objekten (Mesenterien, Froschzungen) im durchfallenden Licht, während die beim Menschen möglichen Untersuchungsfelder (Nagelwall, Haut und Schleimhaut) nur im auffallenden Licht betrachtet werden können.

Schon im Jahre 1655 hatte Petro BORELLO, der Leibarzt Ludwigs XIV., die ersten Versuche unternommen, die kleinsten Gefäße am Nagelwall des Menschen mit Hilfe einer Lupe zu betrachten. Fast 170 Jahre später wies der Breslauer Physiologe PURKINJE erstmals wieder auf eine kapillarmikroskopische Untersuchung an der mit Öl bestrichenen Haut im Sonnenlicht hin. 1852 untersuchten dann der Greifswalder Chirurg HUETER die Kapillaren der Lippenschleimhaut und der Leipziger Ophthalmologe COCCIIUS die Gefäße der Conjunctiva bulbi.

In Fachkreisen allgemein verbreitet wurde die Möglichkeit einer kapillarmikroskopischen Untersuchung und ihre Methode jedoch erst durch den Tübinger Internisten Otfried MÜLLER. Er befaßte sich mit den Gefäßbildern verschiedener Hautregionen und erkannte dabei, daß in den einzelnen Gebieten die Kapillaren schon normalerweise ein ganz unterschiedliches Bild aufweisen.

In den folgenden Jahren versuchte man, durch kapillarmikroskopische Untersuchungen bei den verschiedenen Krankheitsbildern neue Erkenntnisse zu gewinnen. Doch waren bei internen Krankheiten ohne Mitbeteiligung der Haut die Ergebnisse einer solchen Spezialuntersuchung teils recht enttäuschend, teils konnten bereits erhobene Befunde den statistischen Nachprüfungen nicht standhalten. So wurde auch die Theorie widerlegt, daß zwischen Kapillarbild und Geisteskrankheiten ein Zusammenhang bestehe.

Spätere Autoren wiesen auf die bemerkenswerte Tatsache hin, daß allein ein versehrter Nagelwall zu einer völligen Entstellung des Kapillarbildes führen kann, ohne daß irgendein Zusammenhang mit organischen oder funktionellen Krankheiten besteht.

Während in neuerer Zeit bei inneren Erkrankungen Untersuchungen am Nagelwall kaum mehr vorgenommen wurden, schien die Conjunctiva an Bedeutung zu gewinnen. So konnten beim Hypertonus, beim jugendlichen Diabetes und beim akuten Gelenkrheumatismus bestimmte Gefäßveränderungen gefunden werden, die in gewissen Grenzen sogar diagnostisch zu verwerten sind. Auch das "Bloodsludge-Phänomen", das nach HARDERS bei stenokardischen Symptomen, bei Thrombose-Disposition und bei Kryoglobulinämien einen wesentlichen pathogenetischen Faktor darstellt, läßt sich an der Conjunctiva bulbi besonders gut beobachten.

Sehr bewährt hat sich die Kapillarmikroskopie bei den verschiedenen Purpura-Formen, wo sie entscheidend zur Diagnose beiträgt und eine sichere Differenzierung zwischen echten Extravasaten und angiektatischen "Pseudopetechien" (ILLIG) ermöglicht.

Daneben stellt die Kapillarmikroskopie bei speziellen Hautkrankheiten, in erster Linie bei peripheren Durchblutungsstörungen, eine interessante Ergänzungsuntersuchung dar, allerdings ohne sonderlichen diagnostischen Wert. So zeigen sich als charakteristische Atypien des Gefäßbildes beim "Morbus Raynaud" plumpe, stark erweiterte Kapillaren neben dünnen, fast fadenförmigen, bizarre, ungleichförmige Kapillar- und Venenerweiterungen bei Erythrocyanosis crurum puellarum und senilen Angiomen, netzförmige Gefäßerweiterungen bei Livedo und Cutis marmorata sowie eine Atonie der venösen und eine spastische Verengerung der arteriellen Kapillarschenkel bei Acrocyanose.

Wenn auch die Kapillarmikroskopie nicht alle in sie gesetzten Erwartungen zu erfüllen vermag und ihre Ergebnisse manche Zweifel zulassen, so ermöglicht sie doch in einmaliger Weise eine Betrachtung des normalen und pathologischen Kapillarbettes beim Menschen.

X. Eigene Untersuchungen

1. Methode der Untersuchungen

1a. Methode der Untersuchungen am Nagelfalz

Für die Untersuchungen benützte ich ein von Leitz-Wetzlar gebautes Kapillarmikroskop, das an einem Repro-Stativ befestigt war, um Erschütterungen möglichst auszuschalten (siehe Abb.). Die Optik bestand aus einem Okular mit 10-facher und zwei Objektiven mit 10- und 20-facher Vergrößerung.



Versuchsanordnung zur kapillarmikroskopischen Untersuchung am Nagelfalz

Zur Beleuchtung des Objektes diente ein Lämpchen von 6 V/15 W, bei einem Einfallswinkel des Lichtes von 45 Grad. Für das Fotografieren selbst war noch ein Flächenblitzgerät mit 300 W/sec nötig. Blitz und Beleuchtung waren in einem Strahlengang zusammengebaut. Die Entfernung des Blitzes vom Objekt durfte höchstens 3 bis 4 cm betragen, um die nötige Beleuchtungsstärke zu gewährleisten. Für die Aufnahmen verwendete ich Adox-Filme KB 17. Wie schon PURKINJE und HUETER angeben, wurde die zu untersuchende Hautstelle mit Immersions- oder Zedernöl bestrichen, um die Hautoberfläche einzuebnen. Allerdings wird damit keine Änderung der optischen Eigenschaften des Gewebes erreicht, sondern das Öl soll lediglich die diffuse Reflexion des Lichtes an der unebenen Hautoberfläche vermindern.

Infolge der begrenzten Durchsichtigkeit des Gewebes waren die Gefäßwände, wenigstens am Nagelwall, selbst nicht erkennbar, so daß sich die Betrachtung nur auf die jeweiligen Füllungsbilder der Gefäße beschränkte; auch die Blutströmung war nur in wenigen Fällen zu sehen.

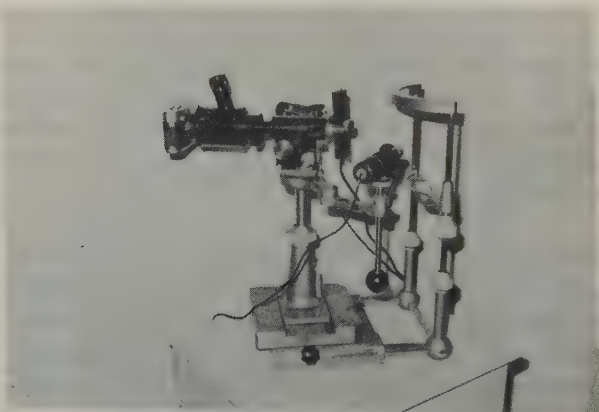
Die Untersuchungen des Nagelwalles an Fingern und Zehen erfolgte im Sitzen. Um ein möglichst klares Kapillarbild zu erhalten, mußte der betreffende Finger oder die Zehe des Patienten so gelagert werden, daß Willkürbewegungen weitgehend ausgeschaltet wurden. Deshalb verwendete ich speziell angefertigte Auflageflächen, auf denen die Finger oder Zehen mit Gummibandagen fixiert waren.

Trotz all dieser Vorkehrungen konnte ich in manchen Fällen nur unbefriedigende Ergebnisse erzielen. Da nämlich die untersuchten Hautstellen nur mäßig durchsichtig sind, unterlag die Eignung der Patienten erheblichen individuellen Schwankungen. So erschwerten akrale Hyperkeratosen, ein fehlendes "Nagelhäutchen" oder der steile Abfall des Nagelfalzes gegen den Nagel (besonders am Fuß) die Unter-

suchung sehr oder machten sie zum Teil ganz unmöglich. Durch unter die Finger bzw. Zehen geschobene Zellstoffröllchen konnte allerdings ein gewisser Ausgleich geschaffen werden.

1b. Methode der Untersuchungen an der Conjunctiva

Die Betrachtung der Bindehautgefäße erfolgte mit demselben Mikroskop. Es wurde jedoch zu diesem Zweck auf ein Kreuzstativ aufgesetzt. Damit war das Mikroskop horizontal befestigt (siehe Abb.) und erlaubte so die Untersuchungen am sitzenden Patienten.



Versuchsanordnung zur kapillarmikroskopischen Untersuchung der Conjunctiva bulbi

Die fotografischen Voraussetzungen waren die gleichen wie am Nagelwall.

Die Conjunctiva ist die einzige Stelle des menschlichen Körpers, an der die terminale Strombahn ohne weitere Hilfsmittel sichtbar ist. Die Gefäße heben sich vom weißen

Untergrund so kontrastreich ab, daß durch die 150-fache Vergrößerung (vgl. Seite 48) in einigen Fällen neben den Strömungsverhältnissen (nur in den Arteriolen und Venolen) sogar der Plasmarandstrom und die Gefäßwand zu sehen waren. Gewisse Schwierigkeiten bereiteten die unvermeidbaren Spontanbewegungen des Bulbus, die bei dieser starken Vergrößerung recht deutlich auffielen.

"Die Regellosigkeit in der Architektur der Conjunctivalstrombahn", wie sie von GRAFFLIN und CORDDRY geschildert wird, wirkte sich insofern störend aus, als die feinsten Gefäße, die am meisten den Endkapillaren der Finger entsprechen, nach MÜLLER nur am Limbus corneae zu finden sind und hier mit den gegebenen Mitteln kaum zu sehen bzw. zu fotografieren waren.

2. Tabellarische Zusammenstellung der Untersuchungsbefunde

2. Tabellarische Zusammenfassung der Untersuchungsbefunde

Patienten mit Acrocyanose

Patient Klinik-Nr.	Alter in Jahren	Diagnose	Durchmesser Nagelfalz - Hand			Durchmesser Nagelfalz - Fuß		
			arteriell μm	venös μm	Quotient	arteriell μm	venös μm	Quotient
854/68	24	Verrucae vulgares	10,2	22,3	2,1	11,6	24,0	2,0
*886/68	38	z. B. Zoster	7,7	11,3	1,4	9,7	15,9	1,6
*962/68	15	Verrucae vulgares	11,4	14,3	1,2	8,2	14,0	1,7
*881/68	33	Kontaktekzem	11,3	23,0	2,0	-	-	-
30/XVI/64	49	Dysreg. mikr. Ekzem	9,3	12,3	1,4	11,8	21,7	1,8
?	23	Akrodermatitis chron. atrophicans	8,7	15,3	1,7	9,8	15,9	1,6
amb.	24	z. B. Virus-Infekt	14,4	21,2	1,4	12,7	19,4	1,5
540/68	25	Akne vulgaris	9,5	17,5	1,8	-	-	-
?	32	Acrocyanose	7,3	12,4	1,7	-	-	-
amb.	28	Keratosis pilaris	13,0	17,3	1,3	13,6*	20,4	1,5
1077/68	76	multiple Basaliome	11,8	21,7	1,8	8,7*	15,3	1,7
954/68	19	Penicillinallergie	10,0	20,2	2,0	8,3*	13,0	1,5
495/68	23	Endogenes Ekzem	6,6	16,0	2,4	6,8	12,3	1,8
1009/68	23	Kontaktekzem	15,8	29,3	1,8	9,7	17,0	1,7
790/68	24	Nagelmykose	15,0	26,4	1,7	-	-	-
37/XIIa/67	25	Kontaktekzem	10,5	25,6	2,4	14,5	23,6	1,6

Durchmesser Conjunctiva				Besonderheiten im Kapillarbild
arteriell μm	venös μm	Quotient		
-	-	-		nur wenig normale Kapillaren; BS stark verlangsamt
12,1	19,7	1,6		kein Anhalt für Acrocyanose
-	16,6	-		arterielle K.Schlingender Hand etwas erweitert
-	-	-		BS in den erweiterten venösen Anteilen fast stehend; arterielle Anteile etwas erweitert
11,3	18,7	1,6		BS in den Fußkapillaren sehr langsam
-	-	-		Kapillaren stark geschlängelt; BS teils "körnig", teilweise verlangsamt
-	-	-		arterielle Anteile erweitert; gedrungene Form der Schlingen; BS verlangsamt
-	-	-		Strömung streckenweise verlangsamt
-	-	-		trotz sichtbarer Acrocyanose kein pathologisches Bild
12,6	17,0	1,5		Kapillaren unterschiedlich breit; BS langsam; arterielle Anteile erweitert
10,0	17,5	1,7		Fußkapillaren stark geschlängelt; BS verlangsamt
12,5	20,2	1,6		träge BS; besonders venöse K.-Anteile geschlängelt
-	-	-		-
10,2	21,5	2,1		Arterielle Anteile erweitert; BS stehend
-	-	-		Schlingen wirken plump; arterielle Anteile erweitert; BS steht
10,7	20,8	1,9		vereinzelte normale Kap.; BS fast stehend; arterielle Anteile erweitert

Patienten mit Acrocyanose

Patient Klinik-Nr.	Alter in Jahren	Diagnose	Durchmesser Nagelfalz - Hand			Durchmesser Nagelfalz - Fuß		
			arteriell / mm	venös / mm	Quotient	arteriell / mm	venös / mm	Quotient
921/68	27	Kontaktekzem	9,8	18,2	1,8	-	-	-
1064/68	28	Akne conglobata	8,6	34,2	3,9	10,8	29,3	2,7
952/68	29	Arzneimittelallergie	10,6	20,3	1,9	9,3	15,0	1,6
881/68	33	Psoriasis guttata	6,0	12,3	2,0*	-	-	-
1050/68	33	Dysreg. mikr. Ekzem	10,5	19,1	1,8	-	-	-
1065/68	39	Urticariaverdacht	10,6	18,0	1,6	10,6	15,4	1,4
1053/68	39	Akne vulgaris	9,0	16,4	1,8	10,3	16,3	1,5
897/68	40	Porphyria cutanea tarda	11,4	23,6	2,0	13,0	24,6	1,8*
29/XIIa/58	48	Dysreg.mikr. Ekzem	12,3	20,3	1,6	-	-	-
34/XIIa/59	60	Lymphosarkom	11,5	17,3	1,4	11,0	20,5	1,8
682/68	68	m.Guogerot - Blum	6,3	17,3	2,7	-	-	-
159/XIIa/66	74	Dysreg.seborh.general. Ekzem	9,5	15,6	1,6	9,8	14,0	1,4
1011/68	77	Dysreg.mikr. Ekzem	9,6	17,3	1,8*	-	-	-
1087/68	78	multiple LK-Metastasen	13,0	17,6	1,3	-	-	-

Durchmesser Conjunctiva			Besonderheiten im Kapillarbild
arteriell	venös	Quotient	
μm	μm		
13,0	23,0*	1,7	Schlingen meist bizarre Form; BS langsam
11,5	18,0	1,4	BS steht
-	-	-	Kapillaren kurz und stark geschlängelt; BS langsam
-	-	-	trotz sichtbarer Acrocyanose kein typisches Bild
10,6	19,5	1,8	Strömung verlangsamt
13,0	18,2	1,4	BS verlangsamt
13,0	22,6	1,7	patholog. und normale Kapillaren nebeneinander
-	-	-	Arterielle Anteile erweitert; BS meist stehend
12,8	18,4	1,4	BS verlangsamt
11,2	19,2	1,7	Fußkapillaren stark geschlängelt; langsame BS; arterielle Anteile erweitert
-	-	-	pathol. und normale Kapillaren; BS teilweise "körnig";
13,0	21,8	1,6	Strömung zeitweilig verlangsamt; körnige Str. in den Venolen der Conjunctiva
11,0	18,0	1,6	langsame BS
-	18,0	-	Riesenkapillaren neben normalen Kapillaren; arterielle Anteile erweitert; kleine Scheitelskockchen

Patienten mit Dyshidrose

Patient Klinik-Nr.	Alter in Jahren	Diagnose	Durchmesser Nagelfalz - Hand			Durchmesser Nagelfalz - Fuß		
			arteriell µm	venös µm	Quotient	arteriell µm	venös µm	Quotient
655/68	27	nummul8ses Handekzem	9,3	13,2	1,4	9,5	13,5	1,4
950/68	48	Mykose	-	-	-	9,3	14,4	1,5
119/68Pr.	19	Akne vulgaris	-	-	-	7,5	12,4	1,6*
553/58	26	Kontaktekzem	7,4	10,8	1,4*	-	-	-
639/68	27	dyareg,mikr. Ekzem	8,0	10,5	1,3	-	-	-

Durchmesser Conjunctiva		Quotient	Besonderheiten im Kapillarbild
arteriell μm	venös μm		
10,6	20,6	1,9	-
-	16,7	-	BS teilweise verlangsamt
-	-	-	-
-	-	-	-
-	-	-	Kapillaren leicht geschlängelt

Vergleichspersonen

Patient Klinik-Nr.	Alter in Jahren	Diagnose	Durchmesser			Durchmesser		
			arteriell µm	Nagelfalz - venös µm	Hand Quotient	arteriell µm	Nagelfalz - venös µm	Quotient
1122/68	18	Narbenkeloid	8,4	11,7	1,3	9,8	15,0	1,5
15/XVI/66	29	diffuse Morphea	8,0	12,8	1,6	7,8	13,8	1,7
1131/68	53	Basaliom	8,7	11,3	1,3	8,7	12,3	1,4
1048/68	53	Melanomaussaat	8,3	13,2	1,5	10,0	13,2	1,3
1174/68	49	Plattenepithel-Ca	8,0	12,0	1,5	7,5	10,2*	1,4
50/XI/65	71	Rezidiv v.M.-Dubreuilh	7,4	12,2	1,6	8,0	12,3	1,5
720/68	74	Rezidiv malign. Melanom	8,2	10,0	1,2	8,3	11,8	1,4
25/X/61	78	Basaliom	7,8	11,7	1,5	8,3	13,5	1,6
46/XIV/57	17	Candida	10,0	14,8	1,4	10,5	15,5	1,4
1024/68	45	Erythrasma, Leukoplakie	9,5	12,5	1,3	8,1	12,5	1,5

Zeichenerklärung:

+ Patienten mit Hyperhidrose

* Meßwerte von teilweise unscharfen Bildern, so daß kleine Fehler möglich sind

BS Blutströmung

Durchmesser Conjunctiva		Quotient	Besonderheiten im Kapillarbild
arteriell μm	venös μm		
11,6	19,7	1,6	schwache ausgeprägte Scheitelsäckchen
9,6	18,4	1,9	-
12,9	17,0	1,3	Kapillaren der Füße geschlängelt
-	16,8	-	schwach ausgeprägte Scheitelsäckchen
-	16,2	-	-
-	-	-	-
13,6	22,1	1,6	venöse Anteile teilweise erweitert
10,3	19,7	1,9	-
11,5	23,3*	2,0	einzelne Venen erweitert; teilweise geschlängelt
13,1	19,0	1,4	einzelne venöse Anteile erweitert

XI. Auswertung und Diskussion der erhobenen Befunde

Eine wichtige Voraussetzung für die Bestimmung der Gefäßdurchmesser ist die Kenntnis der Vergrößerung des Mikroskopes plus der Vergrößerung der Bildkopien. Sie wurde folgendermaßen bestimmt: Anstelle der zu untersuchenden Kapillaren wurde ein Glasmaßstab mit Zehntelmillimetereinteilung fotografiert. Einschließlich der noch beim Kopieren der Bilder hinzukommenden Vergrößerung entsprach einem Zehntelmillimeter in Wirklichkeit ein Strichabstand von 15 mm auf der Kopie. Dies bedeutet somit eine Gesamtvergrößerung von 1 : 150.

Die zu bestimmenden Gefäßdurchmesser (d. h. die Durchmesser der sichtbaren Blutsäule) wurden auf der Kopie mit einem Stechzirkel abgegriffen und zwecks besserer Meßbarkeit 10mal auf einer Geraden abgetragen. Die sich so ergebenden Längen konnten dann, da alle Aufnahmen unter gleichen mikroskopischen und fotografischen Bedingungen entstanden, aufgrund der bekannten Vergrößerung auf die "reale" Länge umgerechnet werden.

Bei der Ermittlung der Durchmesser wurde jeweils an den breitesten Stellen bei den venösen Abschnitten und an den engsten Stellen bei den arteriellen Schenkeln gemessen. Der so bestimmte Wert gibt jedoch einen Mittelwert an, der sich aus je 3 Messungen an verschiedenen Kapillarschlingen errechnet.

Untersucht wurden insgesamt 45 Personen; davon gehörten 30 dem Formenkreis der Acrocyanose an, 5 Patienten hatten dyshidrotische Veränderungen, und 10 Personen waren gesund und dienten zur Ermittlung von Vergleichswerten. Die Gruppe der Acrocyanosekranken stellte ein Mischkollektiv dar, und zwar insofern, als nur bei einem Teil

der Patienten die Acrocyanose als morbus sui generis bestand und bei den älteren Patienten in erster Linie kardial bedingt war. Außerdem wiesen 5 Personen dieser Gruppe lediglich eine ausgeprägte Hyperhidrose auf und ließen rein klinisch keine sichere Acrocyanose erkennen. Bei den übrigen fand sich eine bereits makroskopisch sichtbare Acrocyanose.

Im einzelnen wurde kapillarmikroskopisch untersucht bei:
30 Patienten der Nagelfalz der Hände
19 Patienten der Nagelfalz der Füße
18 Patienten die Gefäße der Conjunctiva.

Die errechneten Gefäßdurchmesser schwankten:

im arteriellen Abschnitt (Hand)	zwischen 6.0 und 15,8 μm
im arteriellen Abschnitt (Fuß)	zwischen 6.8 und 14.5 μm
im arteriellen Abschnitt (Auge)	zwischen 10.0 und 13.0 μm

im venösen Abschnitt (Hand)	zwischen 11.3 und 34.2 μm
im venösen Abschnitt (Fuß)	zwischen 12.3 und 29.3 μm
im venösen Abschnitt (Auge)	zwischen 16.6 und 23.0 μm

Wert des Quotienten (Hand)	zwischen 1.2 und 3.9
Wert des Quotienten (Fuß)	zwischen 1.4 und 2.7
Wert des Quotienten (Auge)	zwischen 1.4 und 2.1

Für die folgenden Aufstellungen wurden die Messungen an der Conjunctiva nicht mitberücksichtigt, da diese nicht an Kapillaren, sondern an Arteriolen und Venolen vorgenommen wurden.

Die jeweils errechneten Mittelwerte betrugen:

	Hand	Fuß
arteriell	M: 10.4 μm 2 σ : $\pm$ 4.48 μm $\bar{\sigma}$: $\pm$ 0.44 μm	M: 10.1 μm 2 σ : $\pm$ 4.06 μm $\bar{\sigma}$: $\pm$ 0.46 μm
venös	M: 19.1 μm 2 σ : $\pm$ 10.28 μm $\bar{\sigma}$: $\pm$ 0.93 μm	M: 18.3 μm 2 σ : $\pm$ 9.30 μm $\bar{\sigma}$: $\pm$ 1.06 μm

2 σ gibt die doppelte Schwankungsbreite des Mittelwertes an, $\bar{\sigma}$ den mittleren Fehler des Mittelwertes.

Eine Aufstellung der untersuchten Patienten nach Altersgruppen zeigt folgendes:

Es wurden untersucht:

	zwischen 15-30 Jahren	30-50 Jahren	50-78 Jahren
a.d.Hand	14 Pat.	10 Pat.	6 Pat.
a.d.Fuß	11 Pat.	5 Pat.	3 Pat.

Die Mittelwerte, eingeteilt nach Altersgruppen, waren:

	15-30 Jahre	30-50 Jahre	50-78 Jahre
Hand arteriell	11.0 μm	9.5 μm	10.2 μm
Hand venös	21.2 μm	16.8 μm	17.8 μm
Fuß arteriell	10.4 μm	11.0 μm	9.8 μm
Fuß venös	19.4 μm	18.7 μm	16.6 μm

Daneben wurden noch 5 Patienten mit Dyshidrose untersucht; 2 waren weiblich (27 und 48 Jahre alt), 3 männlich (19 bis 27 Jahre alt). Die Gefäßdurchmesser wurden bei 3 Patienten am Nagelwall der Hand, bei 3 Patienten am Nagelfalz des Fußes und bei 1 Patienten an der Conjunctiva bestimmt.

Die Werte:

arterieller Durchmesser (Hand) zwischen 7.4 und 9.3 μm
arterieller Durchmesser (Fuß) zwischen 7.5 und 9.5 μm
arterieller Durchmesser (Auge) 10.6 μm

venöser Durchmesser (Hand) zwischen 10.5 und 13.2 μm
venöser Durchmesser (Fuß) zwischen 12.4 und 14.4 μm
venöser Durchmesser (Auge) 20.6 μm

Die errechneten Quotienten schwankten zwischen 1.3 und 1.9.

Die jeweils berechneten Mittelwerte betrugen:

	Hand	Fuß
arteriell	M: 8.2 μm 2G: ± 0.6 μm $\bar{G}$: ± 0.1 μm	M: 8.7 μm 2G: ± 2.2 μm $\bar{G}$: ± 0.6 μm
venös	M: 11.5 μm 2G: ± 2.96 μm $\bar{G}$: ± 0.81 μm	M: 13.4 μm 2G: ± 2.0 μm $\bar{G}$: ± 0.5 μm

Genauere Schlüsse aus diesen gewonnenen Meßergebnissen lassen sich jedoch erst nach einem Vergleich mit "normalen" Meßwerten ziehen. Diese wurden bestimmt an 10 Personen, die keinerlei Gefäßerkrankungen aufwiesen und aufgrund ihrer Anamnese keine pathologischen Veränderungen der Kapillaren erwarten ließen.

Es fand sich folgendes:

arterieller Durchmesser (Hand) zwischen 7.4 und 10.0 μm
arterieller Durchmesser (Fuß) zwischen 7.5 und 10.5 μm
arterieller Durchmesser (Auge) zwischen 9.6 und 13.6 μm

venöser Durchmesser (Hand) zwischen 10.0 und 14.8 μm
venöser Durchmesser (Fuß) zwischen 10.2 und 15.5 μm
venöser Durchmesser (Auge) zwischen 16.2 und 23.3 μm

Wert der Quotienten (Hand) zwischen 1.2 und 1.6
Wert der Quotienten (Fuß) zwischen 1.3 und 1.7
Wert der Quotienten (Auge) zwischen 1.3 und 2.0

Die jeweils berechneten Mittelwerte betrugen:

	Hand	Fuß
arteriell	M: 8.4 μm 2 σ : ± 0.5 μm $\bar{\sigma}$: ± 0.79 μm	M: 8.7 μm 2 σ : ± 2.06 μm $\bar{\sigma}$: ± 0.32 μm
venös	M: 12.2 μm 2 σ : ± 2.52 μm $\bar{\sigma}$: ± 0.39 μm	M: 13.0 μm 2 σ : ± 3.10 μm $\bar{\sigma}$: ± 0.49 μm

Doch ist die Definition des normalen Kapillarbildes schwierig und eine exakte Grenze zum Pathologischen nur schwer zu ziehen, es sei denn, es handelt sich um deutliche Abweichungen vom Normalbild, denn sowohl die Länge wie auch der Abstand der Gefäßschlingen variieren. Zudem stehen die einzelnen Schlingen meist nicht in einer Ebene, so daß ihre Anzahl nicht immer sicher zu bestimmen ist. Nicht ganz leicht gestalten sich auch zahlenmäßige Angaben über den Gefäßdurchmesser, und über eine "bestehende individuelle Variabilität der tatsächlichen Maße" sollte man sich stets im klaren sein.

In der Literatur werden folgende Normalwerte angegeben:

	arterielle Schenkel	venöse Schenkel
Brown (1925)	7.0 μm	9.0 μm
Davis (1958)	10.0 - 13.0 μm	13.0 - 20.0 μm
Walls (1956)	9.0 - 12.0 μm	9.0 - 20.0 μm

Vergleicht man nun die in dieser Arbeit bestimmten Normalwerte mit denen der Literatur, so findet man mit Werten zwischen 7.4 und 10.5 μm für die arterielle Seite und Werten zwischen 10.0 und 15.5 μm für die venöse Seite eine ganz gute Übereinstimmung.

Es folgen nun die Werte, die bei den Acrocyanosekranken erhoben wurden. Wie schon früher erwähnt, umfaßten die 30 Patienten mit Acrocyanose auch 5, die nur über eine starke Hyperhidrose klagten. Von 5 an den Händen bzw. von 4 an den Füßen untersuchten Fällen zeigten sich die Gefäßdurchmesser als

	normal	über der Norm
arteriell	Hand 3	2
	Fuß 2	2
venös	Hand 3	2
	Fuß 1	3

Daraus ergibt sich: bei 1 Patienten fand sich ein praktisch normales Kapillarbild, 2 Patienten wiesen Veränderungen im Sinne einer Acrocyanose auf, und bei 2 konnte ein pathologischer Befund nicht sicher festgestellt werden.

25 Patienten zeigten eine makroskopisch sichtbare Acrocyanose. Bei einem Vergleich mit den selbst ermittelten Normwerten erwiesen sich die Gefäßdurchmesser von 25 an den Händen bzw. von 15 an den Füßen untersuchten Fällen als

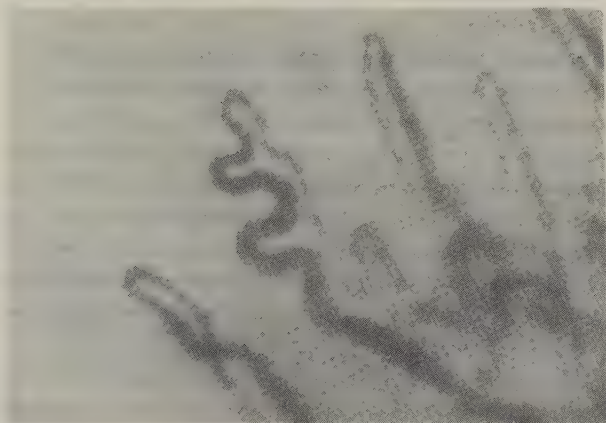
		unter der Norm	im Normbereich	über der Norm
arteriell	Hand	4 = 16 %	10 = 40 %	11 = 44 %
	Fuß	1 = ~6 %	7 = ~47%	7 = ~47%
venös	Hand	---	3 = 12 %	22 = 88 %
	Fuß	---	6 = 40 %	9 = 60 %

Faßt man nun die 25 Patienten mit Acrocyanose und die 5 Patienten, die nur eine ausgeprägte Hyperhidrose hatten, in einer Gruppe zusammen, so finden sich bei 30 an den Händen bzw. bei 19 an den Füßen untersuchten Fällen als

		unter der Norm	im Normbereich	über der Norm
arteriell	Hand	4 = ~13%	13 = ~43 %	13 = ~43 %
	Fuß	1 = ~5%	9 = ~47 %	9 = ~47 %
venös	Hand	---	6 = 20 %	24 = 80 %
	Fuß	---	7 = ~36 %	12 = ~64 %

Das heißt also: eine Erweiterung des venösen Abschnittes im Sinne der Atonie fand sich an der Hand bei 80 %, am Fuß bei 64 % der Patienten, während die spastische Verengerung des arteriellen Abschnittes im Sinne der Hypertonie an der Hand in 13 %, am Fuß bei 5 % der Patienten

zu finden war. Das vollkommene Bild der Acrocyanose als "atonisch-hypertoner Symptomenkomplex" wiesen nur 2 Patienten auf, beide Male an der Hand.



Vollbild der Acrocyanose bei
einem 28 Jahre alten Patienten
an der Hand

Durch die Erweiterung der venösen Abschnitte kommt es zu einem verlangsamten Abfluß des Blutes und infolgedessen zu einem Rückstau in die arteriellen Kapillarschenkel. So ließe sich vielleicht erklären, daß bei 43 % der Patienten an der Hand und bei 47 % an den Füßen sich ein arterieller Wert über dem der Norm ergibt. Je größer nun der venöse Gefäßdurchmesser ist, desto mehr nimmt die Strömungsgeschwindigkeit des Blutes ab. Daraus resultiert auch die wahrnehmbare Cyanose. Es zeigte sich, daß etwa ab einem Durchmesser von $15.5 \mu\text{m}$ die Strömung verlangsamt war, ab $23.6 \mu\text{m}$ sogar eine stehende Blutssäule zu beobachten war.

Ein Blick auf die errechneten Quotienten zeigt, daß dieser selbst bei gesunden Personen Schwankungen zwischen 1.2 und 1.6 (Hand) und 1.3 und 1.7 (Fuß) aufweist. Daraus ergibt sich, daß der Quotient keine gültige Aussage über ein pathologisches Geschehen zuläßt, da er lediglich das Verhältnis der beiden Kapillarabschnitte angibt, das im Idealfall nach DAVIS 1.5 : 1 beträgt. Die Entscheidung, ob ein krankhafter Zustand vorliegt, sollte daher immer anhand der einzelnen Meßwerte der Gefäßdurchmesser getroffen werden.

Neben all diesen Vergleichen der Einzelwerte mit den Normwerten kann man noch die jeweiligen Mittelwerte einander gegenüberstellen. Dabei zeigt sich, daß die Mittelwerte der arteriellen Kapillarbereiche an Händen und Füßen normal sind, die der venösen Anteile aber über dem Normalbereich liegen.

Eine Auswertung der Mittelwerte, eingeteilt nach Altersgruppen, brachte dieses Ergebnis:

	15-30 Jahre	30-50 Jahre	50-78 Jahre
Hand arteriell	gering erhöht	normal	normal
Hand venös	erhöht	erhöht	erhöht
Fuß arteriell	normal	gering erhöht	normal
Fuß venös	erhöht	erhöht	erhöht

Damit haben wir praktisch das gleiche Ergebnis wie oben: Die Mittelwerte für die arteriellen Schenkel liegen im Normbereich, während die der venösen erhöht sind, und zwar am stärksten in der Altersgruppe der 15-30jährigen; die venösen Werte liegen dagegen bei den 50-78jährigen nur gering über den Normalwert. Dieses Ergebnis ließe sich

vielleicht damit begründen, daß bei der 3. Altersgruppe die Acrocyanose infolge des Alters meist cardial bedingt ist, während bei den jüngeren Patienten die Acrocyanose als selbständiges Krankheitsbild vorliegt, was im Kapillarbild durch einen mehr oder weniger ausgeprägten atonisch-hypertonen Symptomenkomplex zum Ausdruck kommt.

Die Gefäßdurchmesser bei den 5 Dyshidrosepatienten ergaben keinen pathologischen Befund; denn es zeigte sich bei einem Vergleich der Einzel- wie auch der Mittelwerte mit den Normalwerten, daß alle innerhalb des Normbereiches lagen. Auch sonst waren keine spezifischen Abweichungen im Kapillarbild zu finden, aufgrund deren die Diagnose "Dyshidrose" gestellt werden konnte. Selbstverständlich lassen sich wegen der geringen Anzahl (5 Patienten) keine allgemeingültigen Schlüsse ziehen.

Ein gleichzeitiges Vorkommen von Acrocyanose und Dyshidrose konnte nicht bemerkt werden. LESZCZYNSKI begründet dies damit, daß bei beiden ein "ganz anderer Konstitutionstyp" vorliege.

In einigen Fällen sowohl bei Acrocyanosekranken wie auch bei gesunden Personen konnten im Kapillarbild "Scheitelsäckchen" festgestellt werden. Diese stellen nach BETTMANN die einfachste und kleinste Form einer "Teleangiektasie" dar: "Es handelt sich um kugelige bzw. unregelmäßig geformte, dauerhafte, isolierte Aussackungen der Kapillaren im Bereich ihrer Umbiegungsstelle oder ihres venösen Schenkels." Solange sie jedoch vereinzelt vorkommen, ist ihnen kein krankhafter Wert beizumessen, zumal die Kapillaren von Natur aus die Neigung haben, sich an dieser Stelle zu erweitern.

Die Untersuchung der Conjunctivalgefäße bei gesunden Personen brachte folgende Befunde:

arterieller Durchmesser	zwischen 9.6 und 13.6 μm
venöser Durchmesser	zwischen 16.2 und 23.3 μm
Quotient	zwischen 1.3 und 2.0

Doch wurden diese Werte nicht an Kapillaren gemessen, sondern an Arteriolen und Venolen, und somit sind sie nicht mit den übrigen Meßwerten an Händen und Füßen vergleichbar. Wohl ist die Conjunctiva reich an kleinsten Blutgefäßen, doch finden sich laut Otfried MÜLLER "echte Schlingen nur spärlich", in erster Linie am Limbus corneae. Sie besitzen meist den Durchmesser eines Erythrozyten, und nach GAFFLIN und CORDDRY ist es kaum möglich, einen dünneren arteriellen und einen breiteren venösen Abschnitt zu erkennen.

Die an Patienten mit Acrocyanose und Dyshidrose bestimmten Meßwerte lagen alle im Bereich der Norm. Besondere Anhalte, die speziell für Acrocyanose oder Dyshidrose sprachen, wurden nicht festgestellt. Ebenso konnten bei den untersuchten Personen Erkrankungen ausgeschlossen werden, die zu pathologischen Veränderungen der Weite, Form und Funktion führen, wie Hypertonus, Diabetes und hochgradige Arteriosklerose. Lediglich ein Patient mit einem Hochdruck von 180/90 zeigte im Gefäßbild der Conjunctiva eine starke Schlingelung der Venolen, wie sie bei diesem Befund angetroffen wird.

Interessant dürften in diesem Zusammenhang die Untersuchungen von PIOVELLA, FRATTI und FONTANA an 52 Fällen mit Acrocyanose sein. Sie beobachteten die Conjunctivalgefäße unter Normalbedingungen sowie während und nach einem Kältetest, bei dem die linke obere Extremität der Patienten 3 Minuten lang in Eiswasser lag. Dabei sahen

sie eine "paradoxe" Erweiterung der Arteriolen durch die Kälteeinwirkung und eine Eröffnung von a. v. Anastomosen als Merkmale für den Verlust des Gefäßwandtonus. Nach dem Kältetest bildeten sich diese Veränderungen wieder zurück.

Bemerkenswert scheint bei diesem Resultat folgendes: Unter Normalbedingungen, wie sie bei den durchgeführten Untersuchungen bestanden, sind bei der Acrocyanose keine Abweichungen des Conjunctivalgefäßbildes von der Norm feststellbar, während es durch Kälteeinwirkung an einer oberen Extremität zu charakteristischen Veränderungen der Bindehautgefäße kommt.

XII. Zusammenfassung

In der Einleitung wird eine Einteilung der peripheren Durchblutungsstörungen hinsichtlich des funktionellen bzw. pathologisch-anatomischen Geschehens getroffen und werden die verschiedenen Gruppen (Angiolopathien, Angloorganopathien, Angioneuropathien) definiert.

Kapitel III behandelt die Vielzahl der Faktoren, die physiologischerweise die periphere Strombahn regulieren.

Ausführlich wird auf die vielfältigen Ansichten über Ätiologie und Pathogenese der Acrocyanose eingegangen. In neuerer Zeit glaubt man, daß die Acrocyanose auf eine Dysregulation im Hypophysen-Zwischenhirnsystem mit Auswirkung auf das vegetativ-nervöse System zurückzuführen ist.

Die eingehende Darstellung des klinischen Bildes umfaßt zusätzlich einen kurzen Überblick über das Vorkommen der Acrocyanose bei anderen Krankheiten.

Differentialdiagnostisch kommen für die Acrocyanose als Morbus sui generis in erster Linie in Frage: Erythrocytosis crurum puellarum, Erythrozytenaggregationen bei vorhandenen Kälteagglutininen, eine beginnende Acrodermatitis chronica atrophicans, der Raynaudsche Formenkreis sowie kardial bedingte Acrocyanosen.

Das kapillarmikroskopische Bild der Acrocyanose wird von zahlreichen Autoren als "atonisch-hypertoner Symptomenkomplex" beschrieben, wobei die "Engstellung der Arteriolen reflektorisch durch maximale Dilatation der Venolen hervorgerufen wird" (KLÜCKEN).

Ein Überblick über die Ätiologie und Pathogenese der Dyshidrose zeigt, daß trotz eines ziemlich einheitlichen Krankheitsbildes Ursache und Entstehung dieses Leidens sehr variabel sind und noch nicht für alle Fälle geklärt werden konnten.

Medizinhistorisch hat die Kapillarmikroskopie eine relativ lange Vergangenheit; sie erlangte erst in neuerer Zeit durch Otfried MÜLLER besondere Bedeutung als Untersuchungsmethode für Gefäße und Strömungsverhältnisse am gesunden und kranken Menschen.

Neben einer kurzen Beschreibung der Versuchsanordnung und Untersuchungsmethode wird auch auf die Schwierigkeiten bei der Untersuchung und mögliche Fehlerquellen hingewiesen.

Im Rahmen dieser Arbeit wurden 30 Patienten mit Acrocyanose, 5 Patienten mit Dyshidrose und 10 gesunde Personen kapillarmikroskopisch am Nagelfalz der Hände und Füße sowie an der Conjunctiva bulbi untersucht. Als Untersuchungsergebnis am Nagelfalz der Hände und Füße der Acrocyanosekranken ergab sich eine Erweiterung bzw. Atonie der venösen Kapillarschenkel bei 80 % der Patienten an den Händen und bei 64 % an den Füßen. Eine Verengung bzw. Hypertonie der arteriellen Kapillarschenkel wiesen 13 % der Patienten an den Händen und 5 % an den Füßen auf. Das vollkommene Bild der Acrocyanose als atonisch-hypertoner Symptomenkomplex boten nur 2 Patienten, beide Male an der Hand.

Bei einer Auswertung der Meßergebnisse nach Altersgruppen zeigte sich, daß die Mittelwerte für die arteriellen Kapillarbereiche im Normbereich lagen, während die der venösen erhöht waren, und zwar am stärksten in der Altersgruppe der 15 - 30jährigen und am geringsten bei den 50 - 78jährigen.

Bei der kapillarmikroskopischen Untersuchung am Nagelfalz der Hände und Füße der Patienten mit Dyshidrose ließen sich keinerlei pathologische Veränderungen des Kapillarbildes nachweisen.

Das Gefäßbild der Conjunctiva bulbi zeigte weder bei Acrocyanose noch bei Dyshidrose eine Abweichung von der Norm.

XIII. Literaturverzeichnis

1. Allen, E.V.A., Peripheral Vascular Diseases.
Barker, N.W. und W. B. Saunders Company
Hines, E.A. Philadelphia 1946
2. Bartelheimer, H. Kapillaren und Interstitium.
und Hamburger Symposion 1954
Küchmeister, H. Thieme, Stuttgart 1955
3. Bayliss, W.M. zit. nach Illig (41)
4. Block, W. Die Durchblutungsstörungen der
Gliedermaßen.
De Ruyter, Berlin 1951
5. Boas, E.P. The capillaries of the extremities
in acrocyanosis.
In: J.Amer.med.Ass. 79,
1404 - 1406 (1922)
6. Braun, H. Seitendifferenz in der Intensität
der Acrocyanose und einige ihrer
Ursachen.
In: Zschr. f. Hautkr.h. 2,
69 - 77 (1947)
7. Brown, W.H. zit. nach Korting (52)
8. Brugsch, Th. zit. nach Schirren (88)
9. Bürger, M. zit. nach Schirren (88)
10. Burckhardt, W. Die beruflichen Hautkrankheiten.
In: Hdb. d. Haut- und Geschl.kr.
Jadassohn, Ergänzungswerk II/1
Springer, Berlin - Göttingen -
Heidelberg 1962
11. Bumm, E. Kreislaufstörungen an den Gliedmaßen
und ihre Behandlung.
Urban und Schwarzenberg,
Berlin - München 1949
12. Cassirer, R. Die vasomotorisch-trophischen Neurosen.
S. Karger, Berlin 1912
13. Costello, M. und The palms and soles in medicine.
Gibbs, R. Charles C. Thomas
Springfield, Illinois 1967
14. Crocq, J. zit. nach Lewis (63)

31. Grafflin, A.L. Studies of peripheral blood vascular
und beds.
Bagley, E.H. In: Bull. Johns Hopk.Hosp. 92, 47 - 73
 (1953)

32. Grafflin, A.L. A note on peripheral blood vascular
und beds in the bulbar conjunctiva of man.
Corddry, E.G. In: Bull. Johns Hopk.Hosp. 92,
 423 - 425 (1953)

33. - Studies of peripheral blood vascular
 beds in the bulbar conjunctiva of man.
 In: Bull. Johns Hopk.Hosp. 93,
 275 - 289 (1953)

34. Harders, H. zit. nach Illig (39)

35. Hecht, H. Temperaturmessungen im Bereich von
 Acrocyanose und Lupus vulgaris.
 In: Derm. Wschr. 107, 1221 - 1230
 (1938)

36. Herrmann, F., "Dyshidrosiforme Eruptionen" und
Morrill, S.D. Schweißorgan.
und In: Hautarzt 9, 60 - 67 (1958)
Sulzberger, M.B.

37. Hue, A. zit. nach Schirren (88)

38. Illig, L. Mikroskopische Lebendaufnahmen vom
 Kapillarbett des Tieres und des Men-
 schen.
 Boehringer, Ingelheim 1958/1959

39. - Die Kapillarmikroskopie der Haut und
 Schleimhäute.
 In: Ratschow, Angiologie (83)

40. - Physiologie und Pathophysiologie des
 Kapillarbettes.
 In: Ratschow, Angiologie (83)

41. - Die terminale Strombahn.
 Springer, Berlin - Göttingen -
 Heidelberg 1961

42. Juster, K. zit. nach Kreindler-Elias (53)

43. Kambayashi, T. zit. nach Musger (75)

44. Keining, E. und Dermatologie und Venerologie.
Braun-Falco, O. Lehmann, München 1968

45. Keller, Ph. Über die mannigfaltigen Ekzeme der Hand.
In: Zschr. f. Haut- und Geschl.krh. 12,
236 - 243 (1952)
46. v. Kemery, S. zit. nach Musger (75)
47. Klüken, N. Zur Pathogenese der Acrocyanose.
In: Derm. Wschr. 120, 249 - 255 (1949)
48. Klüken, N. Angiolopathien.
In: Ratschow, Angiologie (83)
49. - Nosologische Betrachtungen zum Krankheitsbild der Dermatopathia cyanotica cruris.
In: Med. Welt 45, 2298 - 2301 (1963)
50. - Periphere Durchblutungsstörungen, ausschließlich variköser Symptomenkomplex.
In: Gottron-Schönfeld, Dermatologie und Venerologie, Bd. III/1
Thieme, Stuttgart 1960
51. König, E. Zur Ätiologie, Pathogenese, Klinik, Histo- und Physiopathologie der Acrocyanose.
Dissertation Würzburg 1956
52. Korting, G.W. Funktionsstörungen und Krankheiten der Schweißdrüsen.
und In: Gottron-Schönfeld, Dermatologie und Venerologie, Bd. III/2
Brehm, G. Thieme, Stuttgart 1959
53. Kreindler, A. Zur Klinik und Pathogenese der juvenilen Acrocyanose.
und In: Zschr. f. Kinderheilkunde 50,
Elias, H. 608 - 629 (1931)
54. Kresbach, H. Untersuchungen zur Ätiologie und Pathogenese der Cheiropompholyx.
In: Derm. Wschr. 153, 409 - 424 (1967)
55. Krogh, A. Anatomie und Physiologie der Kapillaren.
Springer, Berlin 1929
56. Laignel-Lavastine, E. zit. nach König (51)
57. Lambie, C.G. Acrocyanosis.
und In: Med.J. of Austr. 2, 1070 - 1086
Morson, S.M. (1937)

58. Lange, F. Durchblutungsstörungen der Gliedmaßen.
In: Münch.med. Wschr. 121, 163 - 167
(1937)
59. Layani, F. Les Acrocyanoses.
These d' Paris 1929
60. Lehmann, F. zit. nach Musger (75)
61. Leszczynski, R. Einfluß der Rückenmarkdurchwärmung
auf die Hyper- und Dyshidrosis
manuum.
In: Derm. Wschr. 89, 1473 - 1480 (1929)
62. Lewis, Th. Gefäßstörungen der Gliedmaßen.
Thieme, Stuttgart 1938
63. Lewis, Th. und Observations upon the vascular me-
Landis, E.M. chanism in acrocyanosis.
In: Heart 15, 229 - 246 (1930)
64. Lippert, F. Neue Gesichtspunkte für die Behandlung
der Acrocyanose und Perniosis.
In: Derm. Wschr. 102, 225 - 227 (1936)
65. Lutz, W. Lehrbuch der Haut- und Geschlechts-
krankheiten.
S. Karger, Basel 1951
66. Maranon, G. La main hypogénitale.
In: Revue de Med. 578 - 584 (1922)
67. Mayer-List, R. Über cutis marmorata.
In: Dtsch.Arch.f. klin.Med. 164,
257 - 282 (1929)
68. Marinesco, C. zit. nach Kreindler und Elias (53)
und
Bruch, H.
69. Merlen, J.F. Problème pathogénique de l'Acrocyanose.
und
In: Bull. Soc.Franc.d.Phleb. 5,
Chevat, H. 41 - 47 (1952)
70. Merrington, W.R. zit. nach Klüken (48)
und
Nathan, P.W.
71. Miescher, G. Ekzem: Histopathologie, Morphologie,
Nosologie.
In: Hdb. d. Haut- und Geschl.krh.
Jadassohn, Ergänzungsband II/1
Springer, Berlin - Göttingen- Heidel-
berg 1962

72. Moncorps, C., Brinkhaus, G. und Herfeld, F. Experimentelle Untersuchungen zur Frage acrocyanotischer Zustandsbilder.
In: Arch.f.Derm. u. Syph. 180, 109 - 215 (1940)
73. Müller, O. Die Pathologie der menschlichen Kapillaren.
In: Nova Acta Leopoldina 12, Halle (Saale) (1943)
74. - Die feinsten Blutgefäße des Menschen in gesunden und kranken Tagen.
Enke, Stuttgart 1937
75. Musger, A. Zur Ätiologie und Pathogenese der Cheiopompholyx.
In: Derm. Wschr. 153, 111 - 119 (1967)
76. Nothnagel, H. Zur Lehre von den vasomotorischen Neurosen.
In: Dtsch. Arch.f.klin.Med. 2, 173 - 191 (1867)
77. Obermayer, M.E. Psychodermatologie.
In: Gottron-Schönfeld, Dermatologie und Venerologie, Ergänzungs- und Registerband, Springer, Stuttgart 1970
78. Parrisius, W. Kapillarstudien bei Vasoneurosen.
In: Dtsch.Zschr.f. Nervenheilkunde 72, 310 - 359 (1921)
79. Piovelia, C., Fratti, L. und Fontana, S. Modification of the Terminal Circulation in Raynaud's Disease and Acrocyanosis,
In: 3rd Europ. Conference on Microcirculation, Jerusalem 1964 / S. Karger, Basel - New York 1965
80. Prusik, B. ref. Zbl. f. Haut- und Geschl.krh. 58, 649 (1938)
81. Quirno, N. und Jobo, J.L. La Capilaroscopia en los estados de Acrocyanosis.
In: Rev.argent. Cardiol. 1, 470 - 479 (1935)
82. Ratschow, M. Exogene Ursachen zur Entstehung von Durchblutungsstörungen.
In: Ratschow, Angiologie (83)
83. - Angiologie.
Thieme, Stuttgart 1959
84. - Die peripheren Durchblutungsstörungen.
Steinkopff, Dresden - Leipzig 1953

85. Rein, H. Einführung in die Physiologie des Menschen.
Hrsg. v. Schneider, M.
Springer, Berlin - Göttingen - Heidelberg 1964
86. Robinson, A. zit. nach Musger (75)
87. Rost, G.A. Lehrbuch der Haut- und Geschlechtskrankheiten.
Springer, Berlin 1948
88. Schirren, C. Hautveränderungen bei inneren Erkrankungen.
In: Hdb. d. Haut- und Geschl.krh.
Jadassohn, Ergänzungsband VIII
Springer, Berlin - Göttingen - Heidelberg 1967
89. Shelley, W.B. Dyshidrosis.
In: Arch. of Derm. 68, 314 - 319 (1953)
90. Schoop, W. und Marx, H. Experimentelle Untersuchungen bei der Acrocyanose.
45. Tagung der Nord-Westdtsch. Ges. f. innere Medizin in Göttingen - Kassel vom 7. bis 9. 7. 1955, Lübeck 1955
91. Schoop, W. Physiologie der Durchblutung.
In: Ratschow, Angiologie (83)
92. Schönfeld, W. Lehrbuch der Haut- und Geschlechtskrankheiten.
Thieme, Stuttgart 1958
93. Schuermann, H. Zur Kenntnis dyshidrotischer Exantheme. In: Derm. Wochr. 106, 461 - 471 (1938)
94. Schuppli, R. ref. in Dermatologica 105, 224 (1952)
95. Simons, R.D. zit. nach Musger (75)
96. Spalteholz, W. Blutgefäße der Haut.
In: Hdb. d. Haut- und Geschl.krh.
Jadassohn, Bd.I/1
Springer, Berlin - Heidelberg - New York 1927
97. Stüttgen, G. Die normale und pathologische Physiologie der Haut.
Fischer, Stuttgart 1965
98. Stern, E.S. The aetiology and pathology of acrocyanosis.
In: Brit.J. of Derm. 49, 100 - 108 (1937)

99. Stempel, R. Zur Ätiologie und Pathologie der Dyshidrose.
In: Hautarzt 6, 16 - 17 (1956)
100. - Über disseminierte ekzematoide Mikrobide.
In: Arch. f. Derm. 195, 650 - 660 (1953)
101. Sunder-Plassmann, P. Durchblutungsschäden und ihre Behandlung.
In: Neue Deutsche Chirurgie 65, Enke, Stuttgart 1943
102. Thomas, E. L'acrocyanose dans la periode scolaire.
In: Schw. Rundschau f. Med. 21, 193 - 195 (1921)
103. Török, L. Störungen der Blut- und Lymphströmung der Haut.
In: Hdb. d. Haut- und Geschl.krh. Jadassohn Bd. VI/2
Springer, Berlin 1928
104. - Über den Entstehungsmechanismus der Hautcyanose bei Acrocyanose.
In: Zbl. f. Haut- und Geschl.krh. 20, 164 (1926)
105. Veal, J. und Shadid, J.N. zit. nach Obermayer (77)
106. Villaret, M., Justin-Besancon, L., Boucomont, R. und Cachera, R. Étude critique sur la pathogénie des troubles circulatoires périphériques.
In: Arch.Mal.Coeur 27, 725 - 741 (1934)
107. Villaret, M., Fr.Saint-Girons, F. und Grellety-Bosviel Le syndrom d'hypertension veineuse et d'acrocyanose avec insuffisance ovarienne.
In: Bull.Soc.Med.Hosp. Paris 1013 - 1016 (1921)
108. Wezler, K. und Sinn, H. zit. nach Schoop (91)
109. Wilson, H. zit. nach Musger (75)

110. Wittkower, H. zit. nach Musger (75)
111. Wollheim, E. Zur funktionellen Bedeutung der Cyanose.
In: Zschr. f. klin. Med. 108,
248 - 278 (1928)
112. Zelger, J., Thermische und elektrische Schädigungen der Haut.
und
Hochleitner, H. In: Gottron-Schönfeld, Dermatologie und Venerologie, Bd. III/1
Thieme, Stuttgart 1960
113. Zeligman, J. Fehlbildungen der Haut.
und
Scalia, S.P. In: Hdb. d. Haut- und Geschl.krh.
Jadassohn, Ergänzungsband III/1
Springer, Berlin - Göttingen -
Heidelberg 1963

Zum Schluß sei mir gestattet, Herrn Prof. Dr. O. Hornstein für die Überlassung des Themas und seine freundliche Unterstützung bei der Fertigstellung der Arbeit zu danken.

Mein Dank gilt auch Herrn Tomek und Frau Hughey für ihre Hilfe beim Entwickeln und Kopieren der Bilder wie auch Herrn Betriebsmeister Scholz für die Anfertigung der benötigten Hilfsgeräte.

L e b e n s l a u f

Am 26. September 1944 wurde ich als Tochter des damaligen Regierungsrates der Luftwaffe Dr. Max Seeberger und seiner Ehefrau Margot, geb. Schertel, in Burgellern, Kreis Bamberg, geboren.

Vom 6. bis 10. Lebensjahr besuchte ich die Volksschule in Erlangen und im Anschluß daran das humanistische Gymnasium Fridericianum Erlangen, an dem ich im Juni 1963 die Reifeprüfung bestand.

Ab dem Wintersemester 1963/64 studierte ich an der Universität Erlangen-Nürnberg Medizin und unterzog mich hier 1964 der naturwissenschaftlichen, 1966 der ärztlichen Vorprüfung. Nach einem weiteren Semester wechselte ich an die Universität Wien über und blieb dort zwei Semester. Ab November 1967 war ich wieder an der Universität Erlangen-Nürnberg immatrikuliert und habe hier nach Abschluß des Sommersemesters 1969 das Staatsexamen abgelegt.

Seit dem 4. Mai 1970 bin ich als Medizinalassistentin am Zweckverbands-Krankenhaus Neumarkt i.d.Opf. tätig.

Offsetdruck-Fotodruck

J. Hogl, 8520 Erlangen Hauptstr. 109, (Nähe Martin-Luther-Platz) Tel. 22990
